

SÉRIE A. N° 584
N° d'ordre 1314

THÈSES

PRÉSENTÉES

A LA FACULTÉ DES SCIENCES DE PARIS

POUR OBTENIR

LE GRADE DE DOCTEUR ÈS SCIENCES NATURELLES

PAR

M. JULIEN SALMON

DOCTEUR EN MÉDECINE

EX-CONSERVATEUR ADJOINT DU MUSÉE D'HISTOIRE NATURELLE DE LILLE

PRÉPARATEUR A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

1^{re} THÈSE. — RECHERCHES SUR LES VARIATIONS ONTOGÉNIQUES DES
MEMBRES CHEZ LES VERTÉBRÉS. — ÉTUDE DES ECTROMÉLIENS.

2^e THÈSE. — PROPOSITIONS DONNÉES PAR LA FACULTÉ.

Soutenues le 20 Novembre 1908, devant la Commission d'examen.

MM. DASTRE, *Président.*

HAUG. }
E. RABAUD. . . } *Examineurs.*



LILLE

IMPRIMERIE G. DUBAR & C^{ie}, 8, GRANDE-PLACE

1908



Digitized by the Internet Archive
in 2026

SÉRIE A, N° 584
N° d'ordre 1314

THÈSES

PRÉSENTÉES

A LA FACULTÉ DES SCIENCES DE PARIS

POUR OBTENIR

LE GRADE DE DOCTEUR ÈS SCIENCES NATURELLES

PAR

M. JULIEN SALMON

DOCTEUR EN MÉDECINE

EX-CONSERVATEUR ADJOINT DU MUSÉE D'HISTOIRE NATURELLE DE LILLE
PRÉPARATEUR A LA FACULTÉ DE MÉDECINE



1^{re} THÈSE. — RECHERCHES SUR LES VARIATIONS ONTOGÉNIQUES DES
MEMBRES CHEZ LES VERTÉBRÉS. — ÉTUDE DES ECTROMÉLIENS.

2^e THÈSE. — PROPOSITIONS DONNÉES PAR LA FACULTÉ.

Soutenues le 20 Novembre 1908, devant la Commission d'examen.

MM. DASTRE, *Président.*

HAUG. . . . }
E. RABAUD. } *Examineurs.*



LILLE

IMPRIMERIE G. DUBAR & C^{ie}, 8, GRAND-PLACE

1908

FACULTÉ DES SCIENCES DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

MM.

<i>Doyen</i>	P. APPELL, <i>Professeur</i>	Mécanique rationnelle.
<i>Doyen honoraire</i>	G. DARBOUX, —	Géométrie supérieure.

<i>Professeurs-honoraires</i> }	L. TROOST.	
	Ch. WOLF.	
	J. RIBAN.	

<i>Professeurs</i>	LIPPMANN.....	Physique.
	BOUTY.....	Physique.
	BOUSSINESQ.....	Physique math. et calcul des probabilités.
	PICARD.....	Analyse supérieure et algèbre supérieure.
	H. POINCARÉ.....	Astronomie mathém. et mécanique céleste.
	Y. DELAGE.....	Zoologie, anatomie, physiologie comparée.
	G. BONNIER.....	Botanique.
	DASTRE.....	Physiologie.
	DITTE.....	Chimie.
	KOENIGS.....	Mécanique physique et expérimentale.
	VÉLAIN.....	Géographie physique.
	GOUSSAT.....	Calcul différentiel et calcul intégral.
	CHATIN.....	Histologie.
	PELLAT.....	Physique.
	HALLER.....	Chimie organique.
	JOANNIS.....	Chimie (Enseignement P. C. N.).
	JANET.....	Physique — —
	WALLERANT.....	Minéralogie.
	ANDOYER.....	Astronomie physique.
	PAINLEVÉ.....	Mathématiques générales.
	HAUG.....	Géologie.
	TANNERY.....	Calcul différentiel et calcul intégral.
	RAFFY.....	Application de l'analyse à la géométrie.
	HOUSSAY.....	Zoologie.
	H. LE CHATELIER.....	Chimie.
	N.....	Chimie biologique.
	N.....	Zoologie, anatomie, physiologie comparée.
	N.....	Physique.
N.....	Zoologie, Évolution des êtres organisés.	

<i>Professeurs adjoints</i> ...	PUISEUX.....	Mécanique et astronomie.
	LEDUC.....	Physique.
	HADAMARD.....	Calcul différentiel et calcul intégral.
	MATRUCHOT.....	Botanique.
	MICHEL.....	Minéralogie.
	BOUVEAULT.....	Chimie organique.
	BOREL.....	Théorie des fonctions.
	G. PRUVOT.....	Anatomie comparée
CAULLERY.....	Zoologie (évolution des êtres organisés).	

<i>Secrétaire</i>	A. GUILLET.
-------------------------	-------------

A LA MÉMOIRE

DE

ALFRED GIARD

Membre de l'Institut

Professeur à la Faculté des Sciences de Paris



RECHERCHES
SUR LES
VARIATIONS ONTOGÉNIQUES DES MEMBRES
chez les Vertébrés

Etude des Ectroméliens

❧

INTRODUCTION

Pour Etienne et Isidore GEOFFROY-SAINT-HILAIRE, les phénomènes tératologiques n'étaient que des variations en plus ou en moins de l'embryologie normale ; l'arrêt et l'excès de développement étaient les seuls processus possibles.

Cette conception, « corollaire indispensable de la théorie de l'Unité de composition organique », n'est plus admissible aujourd'hui, en présence des acquisitions modernes de l'Embryologie et de l'Histologie.

DARESTE reconnaissait déjà que les arrêts et les excès de développement n'étaient pas les seules modifications qu'un organe puisse éprouver dans son ontogénèse. L'un des premiers, il attira l'attention sur l'importance des phénomènes tératologiques dans la formation des races et variétés. Malheureusement, trompé par l'aspect extérieur d'embryons examinés à la loupe, il attribua à de simples arrêts de développement, des morphogénèses, en réalité, très complexes.

Actuellement, l'étude des anomalies vient d'entrer dans une phase nouvelle. Les faits nettement démontrés d'indifférence des premiers blastomères et des feuillets blastodermiques ; l'étude, chaque jour plus précise, de l'influence des milieux sur l'ontogénèse ; la découverte de divers processus embryogéniques anormaux bien définis, (Rabaud, Tur) donnent aux recherches tératologiques une portée imprévue dans toutes les questions relatives à l'évolution des êtres vivants.

Il ne suffit plus, en effet, de décrire minutieusement les particularités structurales d'une anomalie achevée, et de s'efforcer d'y retrouver, grâce à des hypothèses plus ou moins vraisemblables, un stade connu de l'ontogénèse normale. Le problème doit être envisagé maintenant à un point de vue plus général. Il faut saisir, au cours de leur évolution, les processus intimes, caractéristiques, des morphogénèses anormales, puis les comparer aux processus habituels. En un mot, il s'agit de rechercher, dans chaque cas, la **signification** et la **valeur évolutive** des anomalies observées (Rabaud).

C'est dans cet ordre d'idées que j'ai entrepris l'étude qui va suivre. Je me suis proposé de rechercher les processus qui avaient pour résultat l'acquisition des membres incomplets ou si diversement réduits des Ectroméliens, puis les analogies de ces processus avec ceux que l'on observe dans les ontogénèses normales.

Les êtres pourvus de membres « avortés » ou « incomplets » n'avaient encore été étudiés, jusqu'ici, qu'au point de vue morphologique. On ne connaissait rien des différents stades de leur ontogénèse. La théorie de l'arrêt de développement paraissait s'appliquer si justement à la genèse de ces monstres, que toute vérification précise était jugée superflue.

Ayant pu réunir une série suffisante d'Ectroméliens jeunes, en voie de développement, j'ai essayé de comprendre la forme de leurs moignons « avortés » d'après les phénomènes histogénétiques dont ils étaient le siège, en utilisant les procédés de la technique microscopique moderne. Puis, rapprochant les résultats obtenus des très nombreuses descriptions anatomiques et remarques des auteurs, je suis arrivé à établir

de l'Ectromélie, une conception nouvelle, basée sur les seuls faits d'observation.

De cette étude d'ensemble, se dégage l'existence d'un type tératologique bien défini, le type Ectromélien, caractérisé par des **variations ostéogénétiques précoces, avec adaptations corrélatives d'emblée des muscles, vaisseaux et nerfs des membres.**

Deux caractères, que je me suis efforcé de mettre en relief, donnent un intérêt tout particulier à la morphogénèse de ces monstres ; ce sont :

1° D'une part, les analogies que présentent les processus ostéogénétiques anormaux observés, avec les processus normaux chez les types morphologiques analogues, et qui traduisent manifestement de simples phénomènes de convergence embryonnaire, et non pas, comme on pourrait le croire à première vue, un rappel atavique du tissu squelettique ;

2° D'autre part, la corrélation étroite qui existe entre le développement de l'axe squelettique et celui des parties molles, corrélation parfaitement conforme à la mécanique du développement.

Ces deux caractères démontrent qu'il peut exister, indépendamment des ontogénèses normales, d'autres modes évolutifs variés, traduisant, comme les mutations chez les végétaux, des efforts d'adaptation à des conditions particulières de développement, et dont quelques-uns sont plus ou moins susceptibles de se répéter héréditairement.

En présence de ces faits, on ne peut se refuser à admettre la possibilité d'évolutions brusques tératologiques, se superposant à l'évolution lente phylogénétique.

L'Ectromélie, anomalie simple, banale en apparence, si l'on s'en rapporte aux caractères extérieurs, montre, au contraire, embryologiquement, des variations d'amplitude de tous les degrés, et dont quelques-unes manifestent une tendance non douteuse vers la fixité.

Son importance dans l'étude de l'évolution de l'appareil locomoteur des vertébrés sera bientôt démontrée. Elle m'a paru justifier le titre du présent mémoire.

Méthode

Les Ectroméliens qui m'ont servi de matériaux d'études pour les présentes recherches, ont été recueillis à diverses sources.

Quelques-uns proviennent de la collection DARESTE, du Musée de Lille ; d'autres de la belle collection tératologique du Musée de Douai, dont le regretté Conservateur, M. J. Gosselin avait bien voulu me faciliter l'étude ; d'autres, enfin, m'ont été offerts gracieusement.

Chaque sujet a été photographié, mesuré, puis dessiné schématiquement. Après chaque dissection, les os ont été décalcifiés et débités en séries. J'ai employé tantôt l'inclusion à la paraffine, tantôt l'inclusion à la celloidine, et fréquemment l'inclusion double, paraffine et celloidine.

Les colorations ont été effectuées par les méthodes de mon Maître M. CURTIS (1), qui a mis à ma disposition, en même temps que les ressources de son laboratoire, ses connaissances approfondies de l'Histologie et de l'Anatomie pathologique.

En outre des difficultés bien connues que présente la technique microscopique du tissu osseux, j'ai rencontré, parfois, des obstacles presque insurmontables, dûs à la mauvaise fixation d'échantillons très anciens et malheureusement uniques. En général, les colorations à l'hématoxyline et au picro-ponceau m'ont procuré d'excellentes préparations.

Je tiens, en commençant, à exprimer à M. Etienne RABAUD mes sentiments de profonde reconnaissance pour les conseils et les encouragements qu'il m'a donnés au cours de mes recherches. Je m'estimerai heureux, si les résultats justifient la confiance et la sympathie qu'il m'a accordées.

Je me permettrai aussi d'adresser un respectueux souvenir au Biologiste éminent, Alfred GIARD, qui me fit l'honneur de présenter à l'Académie des Sciences et à la Société de Biologie, les notes préliminaires de cette « étude des Ectroméliens » dont il voulait bien suivre les étapes successives.

1. CURTIS (M). — Nos méthodes de coloration élective du tissu conjonctif. — *Arch. de méd. expérim.*, Paris, 1905.

ÉTAT DE LA QUESTION

Isidore GEOFFROY-SAINT-HILAIRE (1) donna le nom d'**Ectroméliens** à une catégorie de monstres « remarquables par l'avortement plus ou moins complet d'un ou de plusieurs membres, mais normaux ou s'écartant à peine de l'ordre régulier par la conformation de leur tête et de leur tronc ». Il distingua dans cette famille, les trois genres suivants :

Phocomèle, Hémimèle, Ectromèle.

Dans le genre Phocomèle, l'avortement intéresse la région des membres intermédiaire entre l'épaule et la main, ou entre le bassin et le pied.

Dans le genre Hémimèle, il intéresse une étendue variable de la partie terminale des membres.

Enfin, le genre Ectromèle est caractérisé par l'absence totale d'un ou de plusieurs membres.

L'étude qui va suivre montrera comment doit être interprétée, aujourd'hui, cette définition des Ectroméliens, quels sont les processus que traduit l'avortement apparent des membres, et leurs relations avec les genres établis d'après ce caractère. Les termes **Phocomèle, Hémimèle, Ectromèle**, désignent, en effet, incontestablement, des aspects extérieurs bien évidents ; leur emploi dans le langage descriptif est d'une grande utilité pour désigner d'un seul mot la localisation d'une anomalie donnée parmi les multiples formes de mons-

1. IS. GEOFFROY-SAINT-HILAIRE. — Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation ou Traité de Tératologie. Paris, 1836. T. II, p. 207.

truosités ectroméliques, mais ils ne nous renseignent nullement sur les processus formateurs.

Des êtres pourvus de membres incomplets ou apparemment avortés, ont été signalés dès la plus haute antiquité ; leur histoire se confond, jusqu'en ces dernières années, avec celle de tous les monstres, en général. (1)

Depuis GEOFFROY-SAINT-HILAIRE, on s'est plu à les présenter comme les exemples les plus simples et les plus typiques d'arrêts de développement. Chacun des genres Phocomèle, Hémimèle, Ectromèle, correspondrait, d'après cette théorie, à un stade défini de la formation des membres, la région avortée ayant, dès ce stade, cessé son développement. Si l'arrêt de développement se produit lorsque le membre commence à apparaître sous la forme d'un simple bourgeon, il y a ectromélie.

S'il intervient au moment où le bourgeon a pris la forme d'une palette digitée, il y a phocomélie. Enfin, si l'arrêt de développement intéresse la partie terminale de la palette, en respectant la racine du membre, l'hémimélie se trouve réalisée.

Telle est la notion classique que reproduisent tous les auteurs d'après GEOFFROY-SAINT-HILAIRE et DARESTE (2).

Pour Mathias DUVAL (3), les Ectromèles et les Phocomèles représentent bien des arrêts de développement, mais les Hémimèles résultent d'amputations congénitales suivies de bourgeonnements secondaires, digitiformes, des moignons.

Tout récemment, KLIPPEL et BOUCHET (4) ont essayé d'expliquer certaines hémimélies par un processus qu'ils nomment **atrophie numérique des tissus**, mais qui se rattache intimement à la théorie de l'arrêt de développement.

1. MARTIN (Ernest). — Histoire des monstruosités. Paris, 1880.

IS. GEOFFROY-SAINT-HILAIRE. Op. cit.

DARESTE (Camille). — Traité de Tératogénie, note B, page 47.

2. DARESTE (Camille). — Mémoire sur les anomalies des membres et sur le rôle de l'amnios dans leur production. *Journ. d'anat. et phys.*, 1882.

DARESTE (Camille). — Recherches sur la production artificielle des monstruosités. 2^e édit., Paris, 1891. Note C. p. 541.

3. DUVAL (Mathias). — *Bull. Soc. anthrop.*, Paris, 1890.

— *In Traité de Pathol. génér.*, de Bouchard, t. I.

4. KLIPPEL (M.) et BOUCHET (P.). — Hémimélie avec atrophie numérique des tissus. *Nouv. Iconog. Saitp.*, 1907.

En ce qui concerne la cause même des arrêts de développement des membres, les diverses théories en présence, se partagent en deux groupes :

1° Les unes s'inspirent de l'influence des causes extrinsèques, telles que les actions mécaniques exercées par les annexes embryonnaires (Théories mécaniques).

2° Les autres font intervenir des causes intrinsèques (théories pathologiques).

Et. GEOFFROY-SAINT-HILAIRE voyait dans les adhérences entre l'embryon et ses annexes « l'ordonnée et l'unique cause » de toute monstruosité (1).

CRUVEILHIER attribuait aussi les déviations congénitales, à des pressions extérieures agissant sur l'embryon. Mais ce fut DARESTE (2) qui précisa l'action mécanique exercée par les enveloppes sur le fœtus, et établit sur une base scientifique la théorie de la **compression amniotique**.

Pour DARESTE, c'est l'amnios arrêté lui-même dans son développement qui devient l'agent mécanique des malformations congénitales, en mettant obstacle à la croissance des bourgeons des membres.

DARESTE signale aussi la production, par le même mécanisme, d'arrêts de développement partiels, ectrodactylie, syndactylie, absence du radius à l'avant-bras, absence du péroné à la jambe. Il admet, avec MONTGOMERY et SIMPSON (3), la possibilité d'amputations congénitales suivies de repullulation des moignons.

La théorie de DARESTE fut presque universellement acceptée, et devint classique (4). On la trouve intégralement reproduite dans la thèse de POIRIER, et les diverses publications d'Anatomie qui se sont inspirées de ce mémoire.

1. Et. GEOFFROY-SAINT-HILAIRE. — Philosophie anatomique, Paris, 1822.

2. Op. cit., note C, p. 541.

3. MONTGOMERY. — *Journ. of méd., Sciences*, 1832.
SIMPSON. — *Monthly Journal*, 1841.

4. POIRIER (P). — *Thèse agrégat*. Paris, 1886.

DEBIERRE et LAMBRET. — Du rôle des arrêts de développement de l'amnios et des brides amniotiques dans la production des monstruosité, à propos d'un monstre célosomien pleurosome. *Journ. d'anat. et phys.* Paris, 1894.

KIRMISSON (E.). — *Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale*. Paris, 1898.

Mathias DUVAL donne à la théorie de la repullulation une grande importance (1). Dans un mémoire à la Société d'anthropologie, il rappelle le cas de SIMPSON, celui de VARIOT (2), et, se basant sur les expériences de SPALLANZANI et BONNET, il attribue aux tissus embryonnaires des mammifères les mêmes propriétés de régénération qu'aux membres des Batraciens.

FOL et WARYNSKY (3), cependant, font remarquer que le rôle de l'amnios étant de protéger l'embryon, il est paradoxal d'admettre qu'il puisse le comprimer. Pour eux, l'agent de la compression est la membrane vitelline ou la coquille. Il faut s'empresse d'ajouter que RABAUD (4) montra, plus tard, que les expériences sur lesquelles ils s'appuyaient, n'étaient nullement probantes. Néanmoins, divers faits d'observation vinrent mettre en doute la théorie amniotique.

L'action des brides congénitales fut particulièrement discutée. Aux brides extrinsèques produites par une anomalie de l'amnios, on opposa bientôt les brides d'origine intrinsèque. Celles-ci, attribuées d'abord à l'aïnhum (Guyot et Fontan) furent ensuite considérées comme une entité morbide particulière (Rouget ; Reclus ; Broussolle).

ROUSSEAU (5), dans une excellente étude d'ensemble, distingue : les brides congénitales extrinsèques, les brides intrinsèques, l'aïnhum, la sclérodermie.

Certaines amputations congénitales relèvent donc de plusieurs causes sans relation aucune avec l'action de l'amnios.

D'autre part, MOUCHOTTE (6) établit, d'après des remarques très judicieuses, le diagnostic différentiel entre l'hémimélie vraie et l'amputation congénitale. Les moignons pourvus de doigts rudimentaires lui paraissent être des portions de mem-

1. DUVAL (M.). — Op. cit.

2. VARIOT (G.). — *Bull. soc. anthrop.*, 1890.

3. FOL (Hermann) et WARYNSKI. — Recherches expérimentales sur la cause de quelques monstruosités simples et de divers processus embryologiques. *Rev. zool. Suisse*, t. I, 1883.

4. E. RABAUD. — Embryologie des Poulets omphalocéphales. *Journ. d'Anat.* Paris, 1898.

5. ROUSSEAU (André). — Contribution à l'étude des Brides congénitales des membres. *Thèse méd.*, Paris 1901. — (Exposé très complet de la question et Bibliogr.).

6. MOUCHOTTE (J.). — Hémimélie et amputation congénitale. *Bull. Soc. anat.*, Paris, 1902.

bres simplement arrêtées dans leur développement et non le produit de la repullulation.

Enfin, KLIPPEL et RABAUD (1) font remarquer que l'assimilation d'un embryon à un animal à sang froid est inexacte, et que la régénération d'un membre amputé, d'après la théorie de M. DUVAL, n'est, dès lors, « qu'une vue de l'esprit ».

Certaines hémimélie's semblent donc inexplicables par le simple fait d'une amputation congénitale.

LESBRE n'admet pas non plus la production de l'Ectromélie sous l'action compressive d'une membrane aussi mince qu'est l'amnios, laquelle est seulement susceptible de dévier les bourgeons, mais non pas de les arrêter dans leur développement (2).

BLANCARD (3) démontre que l'action mécanique de l'amnios produit sur les différentes parties de l'embryon des déformations incohérentes et non des anomalies véritables.

RABAUD (4), reprenant la question à un point de vue général, fait le procès complet de la théorie amniotique.

J'exposerai dans le dernier chapitre ce que mes observations personnelles m'ont appris sur ce sujet.

Parallèlement à la théorie amniotique s'édifièrent diverses théories pathologiques, basées sur l'action modificatrice des agents externes.

La plus ancienne en date est celle de Jules GUÉRIN (5), dont DELPLANQUE (6) a cru trouver une heureuse application à l'étude des veaux niatas.

Ces auteurs expliquent la production de certaines malfor-

1. KLIPPEL (M.) et RABAUD (E.). — Hémimélie thoracique droite. *Rev. Ecole d'anthrop.*, 1906.
2. LESBRE (F.-X.) et FORGEOT. — Etude anatomique de cinq Ectromélie's et considérations générales sur l'Ectromélie. *Journ. d'Anat. et Phys.*, Paris 1902.
3. BLANCARD (Charles). — Sur le rôle de l'amnios dans les malformations congénitales. *Th. méd.*, Paris 1902.
4. RABAUD (E.). — L'amnios et les productions congénitales. *Archiv. génér. de méd.*, 1905.
5. GUÉRIN (Jules). — *C. R. Acad. Sc.*, 1880, t. II, p. 556.
— Recherches sur les difformités congénitales chez les monstres. Paris. 1880.
6. DELPLANQUE (P.-E.-F.). — Des difformités produites sur le fœtus par la contraction musculaire. *Th. méd.*, Lille, 1885.

mations congénitales des membres, par des contractions musculaires survenant à tous les stades du développement, sous l'influence d'une affection du système nerveux analogue au tétanos.

DARESTE essaya de combattre les théories pathologiques relatives aux anomalies des membres (1). Il fit remarquer l'intégrité du système nerveux chez les Ectroméliens ; l'absence, en certains cas, des renflements médullaires et une diminution du nombre des cellules nerveuses. Pour lui, ces particularités étaient un effet et non une cause des malformations des membres.

D'autres théories pathologiques furent néanmoins successivement présentées. Citons, en passant, l'opinion de GASNE (2) qui attribue l'Ectromélie à l'influence de la syphilis sur la moelle.

Pour VIRCHOW, tous les Ectroméliens ne représentent que des degrés plus ou moins élevés d'une affection osseuse du fœtus, communément désignée, aujourd'hui, sous le nom d'Achondroplasie (3).

Continuant, à un point de vue différent, les expériences de tératogénie de DARESTE, CHARRIN, GLEY, FÉRÉ (4), obtiennent des malformations osseuses par l'action d'agents toxiques ou microbiens. Mais ces expérimentateurs n'appuyant leurs descriptions d'aucun examen histologique, il y a lieu de se demander si les malformations obtenues sont bien des anomalies et si elles rentrent dans le groupe des Ectroméliens.

En résumé, lorsque j'ai abordé l'étude de ces monstres, l'état de la question était le suivant : en ce qui concerne la **nature** des processus, les auteurs étaient unanimes à reconnaître, chez les Ectroméliens, la traduction apparente d'ar-

1. DARESTE (G.). — Op. cit., note C, p. 545.

2. GASNE (G.). — Un cas d'hémimélie chez un fils de syphilitique. *Nouv. Iconogr. Salp.*, 1897.

3. VIRCHOW (R.). — Die Phokomelen und das Barenweib. *Verhandl. d. Berl. gesellschft. f. anthrop.*, 1898.

4. CHARRIN et GLEY. — *C. R. Soc. Biol.*, 1890-92. — *Jour. de clin. et de thérap. inf.*, 1895. — *C. R. Soc. Biol.*, 1895.

CHARRIN et LE PLAY. — *C. R. Acad. sciences*, Paris, 1904. — *R. C. Soc. Biol.*, 1904.

rêts de développement des membres. Quant à **Porigine** de ce processus, les uns le recherchaient dans l'action mécanique de l'amnios (théorie mécanique) ; d'autres dans l'action des toxines sur le système nerveux de l'embryon, ou sur l'organisme en général (Théorie des agents externes).

Il faut remarquer que ces diverses conceptions ne reposaient que sur l'observation de sujets adultes plus ou moins minutieusement disséqués, ou sur des embryons entiers examinés à la loupe. Rien n'était connu des phénomènes histogénétiques dont les moignons des Ectroméliens étaient le siège, au cours de leur formation et de leur développement.

L'emploi de la radiographie, en permettant de repérer, sur le vivant ou le cadavre, l'état approché de l'ossification, avait bien mis en évidence le rôle prépondérant de l'ostéogénèse dans la production des maformations des membres, mais ce procédé d'exploration demeurait insuffisant.

Une étude anatomo-histologique pratiquée sur des embryons et des nouveau-nés, pouvait seule donner la clef des véritables processus morphogéniques.

C'est cette étude que j'ai entreprise et qui forme le fond du présent travail.

Mon attention s'était antérieurement portée sur les analogies morphologiques que présentent entre eux le système osseux des Phocomèles et celui des Achondroplases (1).

L'examen histologique de jeunes sujets justifia ces analogies pour certains cas particuliers, mais me permit aussi de déceler, dans la production de l'Ectromélie, d'autres processus ostéogénétiques très variés que je signalai dans une note à l'Académie des Sciences (2).

Tel fut le point de départ de mes recherches, dont les résultats successifs se trouvent consignés dans un certain nombre de communications faites à la Société de Biologie depuis 1905.

1. SALMON (J.). — Description d'un fœtus achondroplase. *Bull. soc. anthrop.*, Paris, 1905. — (Par suite d'une erreur encore inexpliquée, cette note a été publiée au nom de M. Paul Salomon).

2. SALMON (J.). — Sur la structure histologique et le développement du tissu osseux chez les monstres ectroméliens. *C. R. Acad. Sc.*, Paris, 5 nov. 1905.

J'ai été amené, par la simple considération des faits anatomiques et histologiques, à rejeter la théorie de l'arrêt de développement et à rattacher l'étude de l'Ectromélie à celle des variations brusques de l'appareil locomoteur des vertébrés en général.

CHAPITRE PREMIER

I. — ASPECT EXTÉRIEUR

Lorsque l'on considère, dans leur aspect extérieur, les nombreux Ectroméliens signalés jusqu'à présent, on est aussitôt frappé de l'extrême diversité de formes que présentent leurs rudiments de membres dits **avortés**.

« ... toutes les combinaisons qui peuvent se présenter, dit très justement Isidore GEOFFROY-SAINT-HILAIRE, nous les trouvons réalisées dans cette famille de monstruosité, la plus irrégulière de toutes, la plus difficile à classer et à diviser en genres bien définis, parce que de toutes, elle est celle qui se rapproche le plus des simples vices de conformation. » (1)

On doit donc savoir gré à l'illustre tératologiste d'avoir établi, dans cette famille complexe, quelques types morphologiques assez constants dans leur aspect extérieur.

PHOCOMÈLES. — Dans le groupe des Phocomèles, on rencontre tous les degrés de réduction des segments proximaux des membres, depuis la simple brièveté jusqu'à l'absence complète, la main ou le pied paraissant, dans ce dernier cas,

1. IS. GEOFFROY-SAINT-HILAIRE. — Op. cit., t. II, p. 235.

s'insérer directement sur le tronc. Les fig. 1 et 2 représentent des degrés de valeur très inégale.

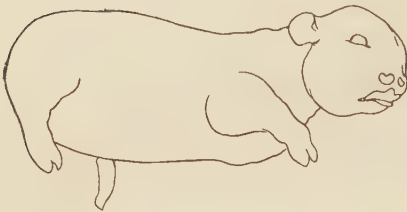


FIG. 1
Foetus de Veau phocomèle.



FIG. 2
Membre supérieur d'un Phocomèle humain décrit par HUMMEL. La main paraît s'insérer immédiatement sur le tronc.

Le volumineux mémoire de Richard KRUEGER (1), qui n'a d'autre intérêt que d'offrir un ensemble considérable de figures puisées dans divers auteurs, est assez instructif sous ce rapport. On y voit tous les intermédiaires possibles entre les Phocomèles les moins caractéristiques et les types extrêmes, devenus classiques, du « Sauter » de DUMAS (2) et de « Marco Catozze » (3).

Dans la plupart des termes intermédiaires, il est souvent difficile de préciser, d'après l'aspect extérieur, la région sur laquelle porte l'anomalie. Celle-ci peut être localisée au premier segment proximal (bras, cuisse) ou au deuxième (avant-bras, jambe), ou s'étendre aux deux segments proximaux à la fois. La présence de plis articulaires, quand il en existe, peut aider, dans une certaine mesure, à cette détermination a priori, mais elle n'a pas une valeur absolue.

Le segment terminal (main ou pied) est généralement très mobile et susceptible d'exécuter les mouvements habituels.

1. KRUEGER (Richard), — *Die Phocomélie und ihre uebergänge*. Berlin. 1906.
2. DUMAS. — *Princ. de Physiol.*, t. III. — Cité par IS. GEOFFROY-SAINT-HILAIRE, t. II, p. 244. — Voir aussi dans l'index bibliog. l'annotation concernant le mémoire de GRYNFELT.
3. DUMERIL. *Bull. Soc. Philom.*, t. III, p. 464.
Voir aussi *In Th. méd.*, J. SALMON, 1905.

L'ankylose est rare, lorsque, toutefois, la Phocomélie ne se complique d'aucune malformation.



FIG. 3
Hémimélie bi-abdomi-
nale, chez un chat nou-
veau-né.

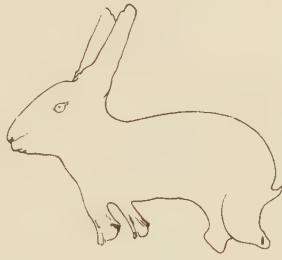


FIG. 4
Hémimélie des quatre membres
chez un jeune lapin.



FIG. 5
Fœtus humain
hémimèle.
★

HÉMIMÈLES. — Chez les Hémimèles, les moignons qui tien-
nent lieu de membres, ont aussi une longueur variable et
se terminent de diverses façons. Tantôt, c'est une extrémité
arrondie, lisse (fig. 3 et 5), renflée (fig. 4), effilée (fig. 5), en for-



FIG. 6
Membre droit
d'un Paracéphalien humain.



FIG. 7
Membre gauche du même
sujet.
★★



FIG. 8
Fœtus humain hémimèle.

★ Ce fœtus m'a été offert par M. le Professeur DEBIERRE.

★★ L'étude des membres de ce Paracéphalien m'a été confiée par M. ET. RABAUD à qui
le fœtus avait été offert par M. le Professeur JULIN, de Liège.

me de palette (fig. 8), en fourche (fig. 5), ou en pince de homard (GRUBER (1), THEVENOT et MOURIQUAND (2), KIRMISSON). Tantôt c'est une main incomplète, ou imparfaite (fig. 6 et 7) (CRÉHANGE (3), MOUCHET (4).

Dans d'autres cas, l'extrémité du moignon porte une main minuscule (GASNE (5), DU BASTY (6), MOUCHOTTE (7), KLIPPEL et RABAUD (8), ou de simples rudiments de doigts généralement pourvus d'ongles (fig. 3 pl. 1). Dans ce dernier cas, on constate quelquefois, à la base d'implantation des doigts rudimentaires, un sillon circulaire qui paraît être, au premier abord, la trace laissée par une striction mécanique ; mais on constate, en même temps, au fond du sillon, l'intégrité et l'aspect normal de l'épiderme.

Les appendices digitiformes peuvent se réduire à de petits tubercules (LEFOUR (9), VARIOT (10), ou à de petites saillies polypiformes libres (fig. 10), ou situées au fond d'une invagination de la peau (BAR (11). De toute façon, ils occupent rarement l'extrémité libre du moignon ; on les trouve le plus souvent sur l'une de ses faces libres et plus ou moins éloignés de l'extrémité même (fig. 9 et 10).

ECTROMÈLES. — On a vu précédemment que les Ectromèles étaient caractérisés par l'absence complète ou presque complète d'un ou de plusieurs membres. La distinction entre les Hémimèles les plus réduits et les Ectromèles est, de par cette définition, quelque peu subtile. Peut-être serait-il plus logique de réserver le nom d'Ectromèles à ceux de ces monstres

1. GRÜBER (Wenzel). — Zergliederung oberer extremitäten mit angeborenen Defekten an der Hand. *Archiv. f. Anat. Phys. u. Wissensch. med.*, Leipz., 1863.
2. THÉVENOT et MOURIQUAND. — *Rev. d'orthop.*, 1907.
3. CRÉHANGE (Moïse). — Contribution à l'étude de l'Hémimélie. *Th. méd.*, Paris, 1898.
4. MOUCHET. — *Bull. Soc. anat.*, 1899.
5. GASNE. — *Op. cit.*
6. DU BASTY. — Un cas de tératologie. *Progr. méd.*, Paris, 1888.
7. MOUCHOTTE. — *Op. cit.*
8. KLIPPEL et RABAUD. — *Op. cit.*
9. LEFOUR. — Ectromélien hémimèle (arrêt de développement des doigts de la main droite). *Gaz. hebdomad. de sc. méd.* Bordeaux, 1896.
10. VARIOT (G.). — Deux cas d'hémimélie. *Journ. de chir. et de thérap. inf.* Paris, 1894.
11. BAR (P.). — Enfant né d'une mère syphilitique et présentant à l'avant-bras, une malformation qui semble être une amputation congénitale. *Ann. de dermat. et syphil.*, Paris, 1898.

chez lesquels il n'existe aucune trace de moignon. L'étude anatomique montrera dans quelle mesure peut être établie cette distinction.



FIG. 9

Fœtus humain hémimèle.

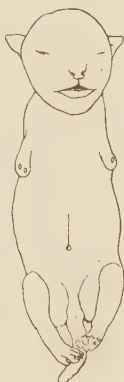


FIG. 10

Hémimélie thoracique
chez un chien nouveau-né.



FIG. 11

Ectromélie bi-abdominale
chez un chat nouveau-né.

L'Ectromélie, complète ou incomplète, peut affecter les quatre membres d'un même sujet.

Cette variété, dont MEUNIER a réuni plusieurs cas intéressants, est désignée par quelques auteurs, sous le nom d'**Amélie** (1).

FORMES COMPLEXES OU MIXTES. — Les trois genres Ectroméliens établis par Is. GEOFFROY-SAINT-HILAIRE ne se présentent pas toujours sous l'un des aspects classiques qui viennent d'être exposés.

Fréquemment, la Phocomélie et l'Hémimélie se trouvent associées sur un même membre (fig. 12).

Dans ces formes mixtes on observe, parfois, une variété particulière, désignée par certains auteurs (DELANGLADE (2)) sous le nom d'Ectromélie longitudinale. Elle est caractérisée, le plus souvent, par l'absence d'un des os du deuxième seg-

1. MEUNIER (H.). — Amélie. *Nouv. Incon. Salp.*, 1897.

2. DELANGLADE. — L'Ectromélie longitudinale externe du membre inférieur. *Rev. mens. d. mal. de l'enf.*, Paris, 1898.

ment des membres : absence partielle ou totale du radius ou du cubitus, du péroné ou du tibia.

Dans leur état le plus ordinaire, ces formes se révèlent extérieurement par une implantation oblique de la main ou du pied. Elles s'accompagnent d'anomalies corrélatives, qui seront étudiées plus loin.



FIG. 12

Chat nouveau-né présentant une Hémimélie thoracique et une Phoco-hémimélie abdominale symétriques.



FIG. 13

Membre postérieur du sujet précédent.



FIG. 14

Chien Phocomèle polydactyle.

ANOMALIES SURAJOUTÉES. — L'Ectromélie est parfois associée sur un même membre, à diverses malformations qui, au premier abord, paraissent être d'un autre ordre, mais dont on verra plus loin les étroites relations qui les y rattachent. Ce sont la **polydactylie** et la **syndactylie**.

La polydactylie n'est pas rare chez les Phocomèles. Tel est le cas du fœtus humain de MARTIN-SAINT-ANGE (1), et celui du chien représenté (fig. 14).

La syndactylie s'observe à tous les degrés, chez les Hémimèles ; il n'y a pas de règle fixe à cet égard, pas plus qu'il n'y en a, d'ailleurs, dans ce que les auteurs décrivent sous la rubrique spéciale : « Malformations congénitales des doigts ».

1. MARTIN-SAINT-ANGE — Monstre phocomèle avec anomalies internes. *Journ. anat. et Phys.*, 1892.

On observe dans ces malformations toutes les combinaisons possibles entre l'ectrodactylie, la syndactylie et la polydactylie (KIRMISSON (1), DUTILLEUL (2), JAYLE et JARVIS (3).

Ceci montre qu'il n'y a pas lieu de séparer l'étude des anomalies des doigts de celle des membres en général.

Le groupe des **Hémitéries** de GEOFFROY-SAINT-HILAIRE n'a plus, actuellement, aucune valeur descriptive, car entre l'anomalie la plus légère et la monstruosité la plus complexe, existent tous les intermédiaires possibles.

D'autres raisons, tirées des processus formateurs, autorisent, ainsi qu'on le verra à la fin de ce mémoire, à réunir sous une rubrique commune toutes les productions congénitales ayant pour résultat une réduction du type morphologique des membres considérés.

ANOMALIES CONCOMITANTES. — En outre de leurs anomalies caractéristiques ou surajoutées, les Ectroméliens peuvent encore présenter des malformations diverses, mais qui relèvent, vraisemblablement, de processus distincts et sans aucune relation nécessaire avec l'Ectromélie. Parmi ces malformations, on peut citer le Bec-de-lièvre et le Spina-bifida. Quant aux anomalies des organes génitaux externes, elles n'ont aucun rapport avec les anomalies des membres, à moins qu'elles ne résultent d'une réduction d'ensemble qui intéresse, outre les membres inférieurs, la région pelvienne tout entière.

Par contre, l'Ectromélie vient, parfois, compliquer d'autres monstruosité. Chez les Omphalosites, elle est presque la règle.

On l'observe également dans la Symélie, bien que le processus qui caractérise cette monstruosité n'ait aucun rapport avec les processus ectroméliens, ainsi qu'on le verra bientôt.

SYMÉTRIE. — Quel que soit le genre d'Ectromélie considéré,

1. KIRMISSON. — Op. cit.

2. DUTILLEUL (G.). — Étude sur les vices de conformation congénitaux des doigts. à propos de 5 cas nouveaux. *Bull. méd. du Nord de la France*, 1889.

3. JAYLE et JARVIS. — *Bull. Soc. anat.*, Paris, 1898. — *Presse méd.*, Paris, 1898.
Consulter sur le même sujet, les mémoires de FORT, DERODE, BÉDART, etc.

et ses variétés plus ou moins complexes, un fait digne de remarque, est la fréquence des dispositions symétriques, notamment chez les Phocomèles.

Isidore GEOFFROY-SAINT-HILAIRE avait déjà signalé cette particularité. « Parmi les diverses modifications de l'Ectromélie, dit-il, celles qui laissent subsister la symétrie générale, quoique les plus complexes et, en général, les plus graves, sont celles qui se présentent le plus ordinairement à l'observation. »

Aux exemples qu'il a signalés, on pourrait, aujourd'hui, en ajouter beaucoup d'autres, parmi lesquels l'un des plus intéressants serait celui de MARTIN-SAINT-ANGE (1).

Chez les nombreux Ectroméliens qui ont été les premiers matériaux de mes recherches, et dont les exemples sont cités dans ce mémoire, la symétrie se présente dans la moitié des cas observés.

1. MARTIN-SAINT-ANGE. — Op. cit.

II. - DESCRIPTION ANATOMIQUE

Préliminaires

La considération de l'aspect extérieur des Ectroméliens permet d'établir, ainsi qu'on vient de le voir, quelques remarques générales d'un certain intérêt, mais ne laisse rien soupçonner des processus morphogéniques propres à chaque anomalie. Tout au plus, pourrait-on se refuser à admettre qu'une diversité aussi grande dans la forme extérieure des rudiments puisse relever d'un processus unique, tel que l'arrêt de développement.

Une étude complète de la structure interne s'impose donc, si l'on veut élucider cette question.

Cette étude montre, en premier lieu, que la structure anatomique des rudiments de membres des Ectroméliens présente de nombreuses variétés, tant au point de vue des divers éléments composants, que de l'agencement de ces éléments entre eux.

Il n'y a pas, chez ces monstres, un type unique de structure, dont les variations quantitatives correspondraient aux différents aspects extérieurs, mais bien plusieurs types de structure qu'il faut toujours étudier comparativement avec celui d'un sujet normal de la même espèce zoologique.

Dans les lignes qui vont suivre, chaque anomalie sera donc toujours décrite relativement au type morphologique moyen de l'espèce correspondante.

Les considérations tirées de l'ensemble des particularités observées permettront ensuite de fixer les caractères morpho-

logiques du type tératologique Ectromélien, et d'établir les limites des variétés reconnues.

Les pièces composantes des rudiments de membres d'un Ectromélien d'une espèce zoologique donnée, se distinguent de celles d'un membre normal, par des variations portant soit sur la forme, les dimensions, l'agencement, les connexions, soit, à la fois, sur plusieurs de ces caractères réunis.

Il en résulte que l'on pourrait songer à disposer en série régulière toutes les dispositions anormales constatées, en commençant par les plus légères et en plaçant en dernière ligne celles qui s'éloignent le plus de la structure normale.

Mais on peut aussi prévoir que dans cette série il sera possible de distinguer un certain nombre de groupes naturels basés sur des caractères principaux bien définis.

Ce sont ces groupements naturels que j'essaierai de mettre en relief dans l'étude qui va suivre, afin d'apporter un peu de clarté dans l'exposition des divers processus formateurs.

J'examinerai successivement : 1° L'axe squelettique ; 2° Les muscles, les vaisseaux et nerfs.

L'absence complète de tout rudiment de membre n'est généralement qu'apparente. A la dissection de pareils sujets, on trouve souvent, sous la peau, des formations plus ou moins importantes, plus ou moins complexes.

L'absence anatomique absolue de tout vestige de membre a cependant été constatée ; mais, en pareil cas, les parties molles de la ceinture scapulaire ou pelvienne présentaient, dans la région qu'aurait occupé le membre absent, des connexions particulières non négligeables.

J'ajouterai que, contrairement à l'opinion généralement admise, l'anomalie peut s'étendre au delà de la racine des membres et intéresser les ceintures scapulaire ou pelvienne.

Le Chat phocomèle (fig. 12) en est un exemple.

Le Chevreau ectromèle de LESBRE et FORGEOT (1) en est un autre, remarquable, d'ailleurs, à d'autres points de vue, notamment par la déformation corrélative de la moitié du bassin, du côté opposé à l'anomalie.

1. Op. cit.

L'AXE SQUELETTIQUE

Morphologie comparative

L'axe squelettique des membres rudimentaires des Ectroméliens se présente à l'état osseux, cartilagineux ou fibreux. Il est simple ou composé de plusieurs articles.

Par comparaison avec l'axe normal de l'espèce zoologique à laquelle appartient l'Ectromélien considéré, ses différentes pièces composantes présentent des variations de tous les degrés portant soit sur leurs formes et leurs dimensions, soit sur leur nombre ou leur agencement, soit à la fois sur tous ces caractères réunis. Dans les termes ultimes, aucune homologie ne peut même plus être raisonnablement soutenue.

J'étudierai successivement :

1° La morphologie des rudiments squelettiques dans l'ordre suivant lequel ils s'éloignent le plus de la morphologie reconnue normale, **ces rudiments étant considérés isolément.**

2° La morphologie de **l'axe squelettique** qui résulte de l'agencement et des connexions de ces rudiments.

MORPHOLOGIE DES RUDIMENTS

Les pièces squelettiques d'un rudiment ectromélien peuvent ne présenter d'autre particularité qu'une brièveté relative, plus ou moins accusée. Tel est le cas du Phocomèle signalé par COLLIGNON (1) et qui devait l'aspect raccourci de ses membres supérieurs à une simple brièveté symétrique des humérus.

GROGNOT et ALLAIRE (2) ont aussi fait connaître un cas de brièveté anormale des 4^{es} métacarpiens et 4^{es} métatarsiens par ossification précoce des cartilages de conjugaison.

Cette brachymélie est tout à fait comparable, quant au résultat relatif acquis, à l'anomalie précédente.

Il en est de même de la brièveté du 4^e métacarpien signalée par KLIPPEL et RABAUD (3) chez un homme adulte, anomalie également symétrique, mais, de plus, héréditaire et familiale.

J'ai pu observer aussi, chez une petite fille de cinq ans, un cas de brachydactylie symétrique aux mains et aux pieds.

La fig. 6 pl. I représente la radiographie de la main droite de ce sujet et permet de faire les remarques suivantes :

1° Tous les os de la main, particulièrement les métacarpiens, les 1^{re} et 2^e phalanges, sont irréguliers, plus courts et plus épais que chez un enfant normal du même âge.

2° Les points complémentaires des 1^{re} et 2^e phalanges ne sont point visibles. Ce dernier fait, laisse planer une certaine obscurité sur la constitution réelle des os. En effet, deux hypothèses sont possibles : ou bien les points complémentaires ne sont pas encore apparus ; ou bien ils se sont fusionnés à un stade précoce avec les points diaphysaires primitifs. Un

1. COLLIGNON (R.). — *Bull. Soc. anthrop.*, Paris, 1886.

2. GROGNOT et ALLAIRE. — Arrêt de développement des 4^{es} métacarpiens et 4^{es} métatarsiens par lésion des cartilages de conjugaison. *Gaz. méd.*, Nantes, 1903.

3. KLIPPEL (M.) et RABAUD (E.). — Anomalie symétrique héréditaire des deux mains. (Brièveté d'un Métacarpien). *Gaz. hebdomad. de méd. et de chir.*, Paris, 1900.

nouvel examen radiographique ultérieur fera connaître quelle est l'hypothèse exacte.

Quoi qu'il en soit, un fait indéniable est que la brachydactylie de ce sujet relève d'une anomalie de l'ostéogénèse (croissance ou différenciation).

La brièveté des pièces squelettiques est fréquemment compensée par une augmentation de leur diamètre transversal, et par des courbures, des torsions, qui ne sont, le plus souvent, que l'exagération des courbures et des torsions normales.

J'ai signalé, dans un mémoire antérieur, un fœtus de veau brachymèle (1) dont l'axe squelettique des membres présen-

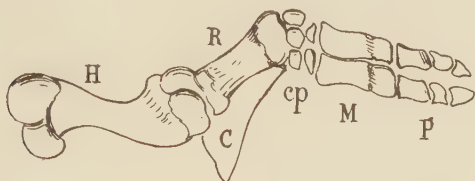


FIG. 15
Membre supérieur d'un Veau phocomèle.

tait les caractères suivants : les os étaient courts et épais, à épiphyses volumineuses ; les articulations, légèrement obliques, imprimaient à chacun des membres une forme légèrement arquée. Le raccourcissement portait principalement sur le radius, le cubitus et les métacarpiens, au membre supérieur ; sur le tibia et les métatarsiens au membre inférieur (fig. 15). A un simple examen de l'aspect extérieur, cet animal paraissait dépourvu de la partie proximale de ses membres.

Des exemples analogues ont été fréquemment signalés, soit chez des fœtus, soit chez des adultes de différentes espèces, et rapportés à l'Achondroplasie. La brièveté qui porte sur les diaphyses des os longs est poussée à l'extrême chez un veau

1. SALMON (J.). — Un cas de Brachymélie pseudo-achondroplasique chez le Veau. *C. R. Soc. Biol.*, juillet 1907.

du Musée de Lille, décrit dans la thèse de PÉLOQUIN (1), et dans un cas de LEBLANC (2).

Mais, fréquemment, les courbures et les déformations des os sont plus accusées que dans les exemples précédents.

Un fœtus phocomèle de la collection DARESTE présentait les particularités suivantes :

Les quatre membres, courts et gros, ne paraissaient, à un



FIG. 16
Squelette du membre
supérieur d'un fœtus
humain phocomèle,
face externe.

O Omoplate.
R Radius.



FIG. 17
Squelette du membre
supérieur d'un fœtus
humain phocomèle,
face antérieure.

H Humerus.
C Cubitus.



FIG. 18

Fémur du même sujet.



FIG. 19

Tibia
du même sujet.



FIG. 20

Péroné
du même sujet.

examen superficiel, constitués chacun que de deux segments (fig. 1 et 2 pl. I). On ne distinguait ni la région du coude, ni celle du genou ; les mains et les pieds ne semblaient reliés au tronc que par un segment proximal très court représentant, à

1. PÉLOQUIN. — L'Achondroplasie chez l'homme et les animaux. Lyon, 1902.

2. LEBLANC. — Achondroplasie chez le Veau. *Bull. et mém. soc. sc. vétérin.*, Lyon, 1902.

la fois, le bras et l'avant-bras au membre supérieur, la cuisse et la jambe au membre inférieur.

A la dissection, le nombre et la disposition des os de l'axe squelettique furent cependant trouvés normaux ; mais les différentes pièces osseuses présentaient, dans leur forme, les particularités suivantes : Toutes étaient extrêmement courtes. L'humérus avait une forme en sablier ; le radius, aplati latéralement, présentait une coudure assez brusque dans la région d'insertion du rond pronateur. Le cubitus était incurvé parallèlement au radius. Le fémur, incurvé et aplati dans toute l'étendue de sa diaphyse. Il en était de même du tibia et du péroné. (Fig. 16, 17, 18, 19, 20).

Le raccourcissement des différents articles de l'axe osseux peut s'accompagner de malformations plus considérables encore ; LESBRE en a décrit des exemples (1).

Le même auteur fait remarquer, à ce propos, que la morphologie des animaux achondroplases réalise, dans ses degrés plus ou moins accusés, les différents aspects caractéristiques de l'Ectromélie, c'est-à-dire : d'une part, la Phocomélie, lorsque les malformations sont rhizoméliques ; d'autre part, l'Hémimélie et l'Ectromélie proprement dite, lorsque les malformations sont du type acromélique.

Les analogies morphologiques entre le système osseux des Achondroplases et celui des Ectroméliens, sont frappantes, en effet, mais il faudrait bien se garder de voir, dans ces ressemblances extérieures, une identité parfaite dans la nature et l'origine des processus. En l'absence d'examen histologique, rien n'autorise, ainsi que l'a fait VIRCHOW, à rapporter l'Ectromélie à des malformations d'ordre pathologique, achondroplasie, rachitisme ou toute autre maladie du système osseux.

Il y a, d'ailleurs, d'autres analogies plus vraisemblables à établir, ainsi qu'on le verra plus loin.

Certains Ectroméliens doivent, sans aucun doute, la forme

1. LESBRE (F.-X.) et FORGEOT. — Étude anatomique de deux Veaux achondroplases, et considérations générales sur l'Achondroplasie. *Journ. méd. vétérin. et zootechn.* Lyon, 1904.

réduite de leurs membres à un processus histologique particulier dénommé achondroplasie, et j'en ai même cité un exemple. Mais, ainsi qu'on le verra au chapitre suivant, d'autres processus très différents conduisent au même résultat. Constatons, ici, simplement, que l'Ectromélie se trouve réalisée à divers degrés, par une modification morphologique d'ensemble des os des membres, modification caractérisée par une réduction de la longueur, associée ou non à une augmentation du diamètre transversal, et à des courbures, torsions de divers ordres qui ne sont, le plus souvent, que l'exagération des courbures et des torsions normales.

On rencontre aussi, dans les rudiments squelettiques des Ectroméliens, des pièces dont la configuration et les dimensions ne permettent plus aucune homologie avec les os normaux correspondants. La seule considération de la situation et des connexions de ces pièces anormales avec les régions voisines, peut seule indiquer quels sont les éléments dont elles occupent la place.

Ainsi, dans un cas de HUMMEL (fig. 22 et 35), l'os grossièrement prismatique, articulé avec l'omoplate, est évidemment un humérus ; celui qui lui fait suite et qui occupe la place des os de l'avant-bras, représente, sans aucun doute, le radius et le cubitus réunis. Il ne s'agit pas, ici, d'identité anatomique absolue, mais bien d'homologies relatives basées sur la situation de ces os. (1)

Nombreux sont les cas d'Ectromélie où il est plus ou moins possible d'établir de semblables homologies. Mais dans tous, la même restriction s'impose au point de vue de la valeur de ces homologies. C'est ce que n'ont pas compris les auteurs qui s'efforcent de retrouver dans toutes ces formes, la configuration d'ébauches normales qui se seraient arrêtées dans leur développement.

Dans les pièces représentées fig. 21, 23, 24, correspondant aux hémimèles des fig. 9 et 10, on reconnaît bien la partie su-

1. HUMMEL. — *Observatio di Monstro cui nomen Phocomelus*. Th. LEYDE, 1849.

périeure humérale, mais aucune homologie ne peut être établie pour la portion terminale libre.

Il existe, d'ailleurs, chez les Ectroméliens, des pièces osseuses qui, dans leur ensemble, ne sont homologables, ni par leur forme, ni par leur situation, à aucun os normal connu. J'en ai signalé un exemple (1). Il s'agissait d'un Chat hémimèle (fig. 3) dont l'un des membres inférieurs avait pour

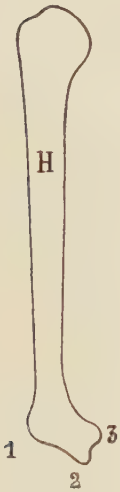


FIG. 21

H. Partie homologable à l'humérus.

1. 2. 3. Extrémités mancelonnées.



FIG. 22

Axes squelettique intermédiaire entre l'épaule et la main, chez le Phocomèle de HUMMEL.



FIG. 23



FIG. 24

Axes squelettiques dans un cas d'hémimélie bi-thoracique.

H. Partie proximale de l'humérus.
El Et Extrémités libres anormales.

axe squelettique, une pièce osseuse unique (fig. 25), occupant la place du fémur. Cette pièce présentait, dans sa partie proximale, une saillie anormale (distincte du trochanter), et, dans sa partie distale, un renflement volumineux avec sillons longitudinaux. On tenterait vainement de rechercher dans ce rudiment, soit un fémur déformé par une cause pathologique

1. SALMON (J.). Description anatomo-histologique d'un Hémimèle. *C. R. Soc. Biol.* 2 mars 1907

ou mécanique, soit même un assemblage hétérotopique de divers os normaux. De telles comparaisons seraient purement fantaisistes. Il faut se borner à constater que l'on a affaire à une formation anormale dont la genèse ne peut être révélée que par un examen histologique.

Un autre exemple d'axe squelettique anormal sans homologues réelles, se présente dans le membre supérieur gauche d'un Paracéphalien (fig. 37).

Chez ce monstre, l'omoplate était normale dans son ensemble, mais à la cavité glénoïde s'était substitué un tubercule bi-mamelonné.

A l'omoplate faisait suite : 1° Un gros os piriforme, légèrement arqué ; 2° Un noyau cartilagineux, tenant lieu de carpe ;



FIG. 25

F Tête fémorale.
D Diaphyse.
E Saillie en croissant.
1, 2, 3 Extrémité libre
mamelonnée.



FIG. 26

Axe squelettique intermédiaire entre le bassin et le pied, chez le Phocomèle de ELLIS.



FIG. 27

Axe squelettique intermédiaire entre le bassin et le pied, chez le Phocomèle « Marco Catozze ».



FIG. 28

Axe squelettique intermédiaire entre l'épaule et la main chez le Phocomèle de VAN DER HOEVEN.

3° Un rudiment de main, formé de 3 métacarpiens et de deux doigts seulement, disposés en pince de homard.

La partie supérieure, renflée, de l'os piriforme, était unie au tubercule glénoïde, par un épais trousseau fibreux.

La partie distale s'articulait avec le noyau cartilagineux du carpe, mais l'articulation siégeait non pas à l'extrémité même de l'os, mais sur son bord interne, de telle sorte que l'axe de la main était presque perpendiculaire à celui de l'os piriforme. Au métacarpien externe faisaient suite 3 phalanges normales. Les deux autres métacarpiens étaient fusionnés dans leur partie distale, et leur épiphyse commune s'articulait avec le doigt interne.

Il est de toute évidence qu'on ne peut établir aucune homologie, même approchée, entre l'os piriforme décrit dans cet exemple, et les segments intermédiaires d'un membre normal.

La même remarque s'applique aux curieux rudiments squelettiques du Phocomèle de DUMÉRIL (1), au « sauteur » de DUMAS (2) et à un grand nombre d'autres Ectroméliens (3) (fig. 26, 27, 28).

Les articles squelettiques d'un rudiment ectromélien diffèrent, parfois, des articles d'un membre normal, par une réduction d'ensemble portant sur les trois dimensions.

TROISIER (4) a décrit un Hémimèle, dont le moignon renfermait un radius et un cubitus normalement articulés avec l'humérus, réduits en totalité, mais conservant chacun leur forme et leurs connexions habituelles.

SOUBEYRAN (5) a signalé aussi un cas analogue. Ce genre de réduction est presque la règle dans les moignons de certains

1. DUMÉRIL. — Op. cit.

2. DUMAS. — Op. cit.

3. ELLIS. — On account of remarkable difformity of the lower limb. *Méd. chir. trans.*, Lond., 1853.

CHARON. — Un monstre ectromélien se rapprochant du phocomèle. *Journ. de méd. et chir.*, Bruxelles, 1880.

VAN DER HOEVEN (Dr L.). — Over Phocomele. *Nederl. Tijdschr. v. Genesk.*, Amst., 1884.

4. TROISIER (E.). — Note sur l'état de la moelle épinière dans un cas d'hémimélie unithoracique. *Archiv. de Phys.*, 1871-72.

5. SOUBEYRAN. — Hémimélie avec avant-bras partiel et vestiges de la main. *Bull. Soc. anat.*, 1902.

Hémimèles. Citons, notamment, les cas de GÜNTHER, GASNE, KLIPPEL et RABAUD, MOUCHOTTE. (3)

La radiographie a permis de vérifier que dans la plupart des exemples précédents, il s'agit bien d'une réduction micromélique d'ensemble portant sur les os de l'avant-bras ; ceux-ci, tout en présentant une réduction progressive, graduelle vers l'extrémité, possèdent encore, à un âge relativement avancé, leurs épiphyses distales.

KLIPPEL et RABAUD, MOUCHOTTE se sont appuyés sur ces caractères, pour rejeter les théories de Mathias DUVAL. La forme atténuée des os de l'avant-bras s'explique simplement, d'après ces auteurs, par un processus d'arrêt de développement, ou mieux, selon RABAUD, par un retard de croissance de la région.

Chez plusieurs Hémimèles, ce processus marque nettement une tendance vers l'absence complète des parties digitales, mais la gradation est plus ou moins insensible, plus ou moins régulière, et se trouve masquée par des phénomènes d'un autre ordre.

Soit le Chien Phocomèle représenté (fig. 14).

A l'anomalie qui résulte de l'agencement particulier des os de l'avant-bras, fait suite, à la main, une micromélie des métacarpiens et des métatarsiens, ainsi que des phalanges (fig. 34).

La réduction micromélique n'est, ici, qu'accessoire et peu accusée, mais elle mérite d'être signalée, car c'est un premier terme de réduction progressive.

Dans les rudiments digitaux de la plupart des Hémimèles (DU BASTY, BRUN et CHAILLOUS, PAGENSTETCHER, HUET et INFROIT (2), on trouve des osselets parfaitement homologables

1. GÜNTHER (H.). — Ein fall von congenitalen defect der oberen extremitat. *Deutsche med. Wehnschr.*, Leip. u. Berlin, 1896.

GASNE. — Op. cit.

KLIPPEL et RABAUD. — Rev. Ecole anthrop. 1906.

MOUCHOTTE. — Op. cit.

2. DU BASTY. — Op. cit.

BRUN et CHAILLOUS. — *Presse méd.*, Paris, 1896.

PAGENSTETCHER. — *Deutsche Zeitschr. f. chirurgie*, 1899, vol. 50.

HUET et INFROIT. — Description d'un Ectromélien hémimèle avec quelques considérations sur l'Hémimélie. *Nouv. Icon. Salp.*, 1901.

aux phalanges normales, qui en ont plus ou moins la forme, mais en différent surtout par leurs dimensions.

Le terme ultime de réduction est, en effet, l'absence complète, relié aux précédents par des **formations incomplètes, déficientes**, mais cependant homologables.

Dans le cas de FAIX (1), l'humérus, réduit à ses 2/3 supérieurs, présente, cependant, à son extrémité distale atténuée, une épiphyse. Dans celui de SENTEX (2), l'osselet arrondi qui unit la main à l'épaule est, sans conteste, homologable à la tête humérale, seul vestige d'une partie bien déterminée de

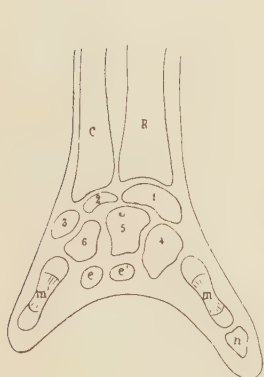


FIG. 29

Disposition schématique des pièces squelettiques dans le moignon supérieur gauche de l'hémimèle (fig. 5).



FIG. 30

Disposition schématique des pièces squelettiques dans le moignon inférieur.

C *Calcaneum*.
A *Astragale*.



FIG. 31

Partie de l'axe squelettique intermédiaire entre le bassin et le pied, chez le « Sauter », de DUMAS.



FIG. 32

F *Rudiment fémoral*.
T *Tibia*.
C *Tarse*.
M *Rayons digitaux*.

l'humérus. Enfin, à la place d'un os normal, ne subsistent plus, parfois, que des rudiments cartilagineux (LESBRE) (3) ou des fragments soudés aux os voisins (GRYNFELTT) (3).

1. FAIX. — Musculature du membre malformé chez un hémimèle. *Bull. Soc. obst.*, Paris, 1906.
2. SENTEX. — Quelques mots sur deux cas de tératologie. Phocomélie avec ectrodactylie. *Ann. d'hyg.*, Paris, 1891.
3. LESBRE et FORGEOT. — (Note 2, page 13).
GRYNFELTT. — Anatomie d'un monstre ectromélien. D'après un manuscrit du Professeur FAGES. *Gaz. hebdomadaire de Sc. méd.*, Montpellier, 1885.

C'est dans certaines formes d'hémimélie que s'observe avec le plus de netteté, cette gradation insensible partant d'os légèrement réduits en volume pour aboutir, en passant par des formations déficientes, à l'absence complète d'une portion de membre. En voici un exemple, que fournit l'hémimèle de la fig. 5. Le membre supérieur gauche est normal jusqu'au poignet (fig. 29). Les pièces du carpe, entièrement cartilagineuses, sont aisément homologables aux pièces normales correspondantes ; puis, au carpe font suite deux petits os longs diépiphysaires (m. m') qui, par leurs dimensions, leur structure, ne rappellent que de loin les métacarpiens ; l'un d'eux est suivi d'un petit noyau cartilagineux pyramidal (n). Enfin, dans la partie moyenne de la fourche, on trouve deux noyaux cartilagineux arrondis (e e'), dernier terme de réduction.

L'absence complète des parties terminales du membre est donc précédée, ici, de formations déficientes, dont les caractères ont une grande importance dans la recherche des processus, ainsi qu'on le verra dans la suite.

Je citerai encore, parmi les exemples d'hémimélie où la réduction présente une allure progressive de plus en plus accentuée, le cas suivant :

Chez un nouveau-né humain, le membre supérieur droit **paraissait** avoir été amputé vers le $\frac{1}{3}$ supérieur de l'avant-bras.

La radiographie fig. 5 pl. I, permet de reconnaître, dans le moignon, la présence de deux petits osselets présentant la forme générale, mais de plus en plus réduite, des os de l'avant-bras. L'un d'eux se terminait par un petit renflement piriforme, effilé, extrémité de cet axe squelettique minuscule dont la partie homologue du segment terminal normal faisait radicalement défaut.

ABSENCE COMPLÈTE.— L'absence complète d'un segment osseux défini s'observe, cependant, sans formations déficientes intermédiaires, dans certains cas particuliers.

Chez un Hémimèle fig. 8 et 9, dont M. le Professeur BAR a bien voulu me confier l'étude, les membres inférieurs of-

fraient une absence complète des parties situées au delà du genou ; le fémur était normal, mais ses deux condyles peu accusés. CHANTREUIL (1) a décrit un Phocomèle qui présentait, d'un côté, une absence de fémur, la jambe étant directement articulée avec le bassin, et, de l'autre côté, une absence des os de la jambe, le pied étant, ici, articulé avec le fémur.

Chez un chat phocomèle représenté (fig. 12), on remarque l'absence de la moitié supérieure du fémur, du péroné tout entier et des deux rayons digitaux externes (fig. 32).

En résumé, les pièces squelettiques des rudiments ectroméliens représentent des réductions à tous les degrés des pièces normales correspondantes. La réduction dans chaque cas particulier, est caractérisée par une diminution de longueur ou de volume, et s'accompagne de déformations variées, qui intéressent l'ensemble de l'os ou une de ses parties.

Dans un premier groupe, nous avons vu des exemples de Brachymélie simple, de Brachymélie avec augmentation compensatrice du diamètre transversal, de Brachymélie s'accompagnant de déformations plus ou moins compliquées, conduisant à des formes anormales sans aucune homologie possible avec les pièces normales.

Dans un second groupe, nous avons vu des exemples de micromélie, de formations déficientes, d'absence totale.

Ces différents modes de réduction des pièces squelettiques impriment à la région qu'ils intéressent des caractères particuliers, propres à chacun d'eux. L'étude des connexions des pièces entre elles et avec les segments normaux va permettre de compléter ces notions morphologiques et d'établir des caractères d'ensemble pour les différents types d'axes squelettiques rencontrés jusqu'ici chez les Ectroméliens.

1. CHANTREUIL. — Note sur un monstre phocomélien. *Bull. Soc. anat.*, Paris, 1868.

MORPHOLOGIE DES AXES SQUELETTIQUES

LA LOCALISATION SUR L'AXE SQUELETTIQUE DES DIVERS MODES DE RÉDUCTION.— Les divers modes de réduction énumérés précédemment intéressent l'axe squelettique, soit dans sa totalité, soit seulement dans une certaine partie de son étendue. Plus exactement, les particularités morphologiques qui donnent à l'axe squelettique d'une espèce quelconque les caractères de l'Ectromélie, présentent, le long de cet axe, une localisation variable.

Les expressions de **Phocomèle**, **Hémimèle**, **Ectromèle** créées par GEOFFROY-SAINT-HILAIRE, indiquent bien par elles-mêmes la région (proximale ou distale) sur laquelle porte l'anomalie, mais elles ne se rapportent qu'à l'aspect extérieur des membres ; elles deviennent insuffisantes, lorsque l'on veut préciser le siège et l'étendue des dispositions morphologiques variées que présente l'anatomie des rudiments ectroméliens.

Si l'on considère l'axe squelettique schématique d'un vertébré, on voit qu'il comprend dans son état le plus parfait :

1° Un premier segment proximal (humérus ou fémur) ;

2° Un deuxième segment composé de deux os (radius et cubitus, tibia et péroné) ;

3° Enfin, un segment terminal ou distal, d'une structure complexe, très variable, suivant les ordres ou les familles considérés.

Or, il existe, chez les Ectroméliens, des exemples de réduction à tous les degrés, portant, soit sur la totalité des os d'un axe squelettique, soit seulement sur quelques-uns ou même sur un seul d'entre eux. Il paraît donc difficile, au premier abord, d'établir entre les axes squelettiques réduits des catégories distinctes, basées sur la localisation précise et l'étendue de la réduction. Mais il est permis, néanmoins, par la considération de séries suffisantes, de chercher à classer, d'une façon plus rigoureuse qu'on ne l'a fait jusqu'ici, les dispositions les plus fréquentes.

Ceci montre, une fois de plus, le peu de valeur qu'il faut attribuer à la division établie par GEOFFROY-SAINT-HILAIRE, entre les Hémitéries ou anomalies légères et les monstruosité ou anomalies graves.

D'autre part, on constate que divers modes de réduction et diverses particularités morphologiques secondaires, considérées jusqu'à présent comme étrangères aux processus Ectroméliens (syndactylie, polydactylie), se trouvent échelonnées ou associées à l'Ectromélie, sur un même axe squelettique. Il en résulte que l'on doit comprendre dans l'étude de l'Ec-

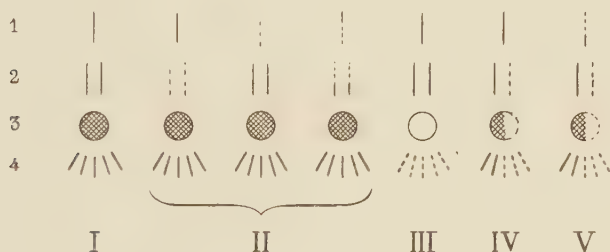


FIG. 33

Schéma des diverses localisations.

I. — Disposition normale.

1. Premier segment proximal. — 2. Deuxième segment proximal. — 3. Carpe ou tarse.
4. Rayons digitaux. (Les localisations ectroméliques sont en pointillés).

II. — Localisations intercalaires segmentaires.

III. — Localisation terminale segmentaire.

IV. — Localisation terminale héli-segmentaire.

V. — Localisation intercalaire segmentaire et terminale héli-segmentaire.

tromélie toutes les dispositions osseuses anormales qui ont pour résultat **l'acquisition de membres réduits en un point quelconque de leur étendue.**

Par rapport à l'axe squelettique normal, les **réductions** occupent soit l'axe entier, soit l'extrémité libre, soit une région intermédiaire quelconque.

De toute façon, elles sont **terminales** ou **intercalaires**.

Dans chacune de ces positions, et par rapport aux différentes pièces composantes, elles intéressent la totalité de l'épaisseur ou mieux de la section transversale du segment ou se localisent sur une région longitudinale.

On peut leur donner le nom de **segmentaires** dans le 1^{er} cas, et de **hémi-segmentaires** dans le second.

Toutes les localisations possibles des divers modes de réduction de l'axe squelettique trouveront donc leur place dans le tableau suivant.

INTERCALAIRES	{	Segmentaires (transversales).
		Hémi-segmentaires (longitudinales).
TERMINALES	{	Segmentaires.
		Hémi-segmentaires.

La réduction intercalaire correspond à la **Phocomélie** ; la réduction terminale, à l'**Hémimélie** et à l'**Ectromélie**.

Il serait plus logique, à mon avis, de réserver le nom de **Hémimélie** à la réduction terminale hémi-segmentaire.

La réduction hémi-segmentaire, qu'elle soit terminale ou intercalaire, peut encore être précisée ou mieux subdivisée en interne (cubitale, tibiale) et externe (radiale, péronéale).

Exceptionnellement, on note des cas de localisations complexes sur un même axe. Chez le chat phocomèle (fig. 32) l'ectromélie était du type intercalaire transversal sur le 1^{er} segment du membre, et du type hémi-segmentaire sur les deux autres segments.

LES CONNEXIONS DES RUDIMENTS SQUELETTIQUES ENTRE EUX DANS LES DIVERS MODES DE RÉDUCTION. — Les connexions des pièces osseuses réduites ou anormales, dans les rudiments des Ectroméliens, ne présentent d'autre particularité que d'être subordonnées au mode spécial de réduction des pièces elles-mêmes.

Dans les cas de brachymélie simple et de micromélie, les articulations sont anatomiquement normales. Lorsque, au contraire, les pièces osseuses offrent des formes très anormales, les articulations participent à la variation observée, mais les connexions ne s'établissent pas au hasard, comme on le constate dans les déformations mécaniques brutales.

J'ai déjà signalé, chez un fœtus humain phocomèle (fig. 16, 17), l'obliquité des surfaces articulaires liée évidemment à

la forme particulière des os des membres. Or, j'ai pu constater, sur cet exemple, que les articulations étaient normales et parfaitement adaptées à l'orientation des surfaces articulaires. La même remarque s'applique aux membres du Veau phocomèle (fig. 15).

Chez un chat phocomèle dont la fig. 60 représente une coupe de l'axe squelettique, les deux petits osselets de la palette étaient unis par une articulation minuscule complète, avec capsule et ligaments, et ces deux osselets étaient relativement assez mobiles l'un sur l'autre.

Les membres du Chien phocomèle polydactyle (fig. 34) présentaient des articulations normales et mobiles des métacarpiens minuscules avec le poignet.

Ces exemples pourraient être aisément multipliés.

Dans le cas de pièces osseuses tout à fait aberrantes et sans homologues véritables avec les pièces normales, il ne peut plus être question de rechercher si les articulations sont normales ou non. Il faut simplement remarquer que l'on constate entre ces pièces tous les moyens d'union habituels par lesquels se relient les pièces du squelette. En outre, des divers types connus d'articulations, on rencontre des soudures,

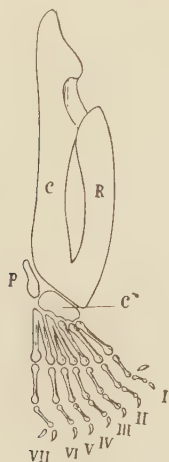


FIG. 34

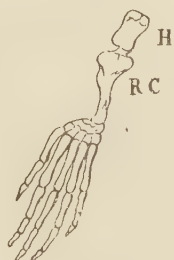


FIG. 35

des fusions à tous les degrés, dont la signification sera étudiée au chapitre suivant.

LES CONNEXIONS DES RUDIMENTS SQUELETTIQUES AVEC LES OS NORMAUX. — Les connexions des rudiments squelettiques des Ectroméliens avec les os normaux présentent un ensemble de caractères morphologiques d'un grand intérêt.

Ces connexions s'établissent par des moyens variés qui sont subordonnés à la localisation de l'anomalie et au mode de réduction des pièces squelettiques normales.

Considérons, premièrement, le cas où la localisation est du type segmentaire (terminale ou intercalaire).

Dans la réduction brachymélique, les connexions s'établissent par une articulation normale.

Dans la réduction brachymélique s'accompagnant de déformations légères, l'articulation participe plus ou moins à la disposition anormale des rudiments. On constate, par exemple, une certaine obliquité des surfaces articulaires, comme chez les fœtus phocomèles signalés précédemment.

Dans la réduction micromélique progressive, telle qu'on la voit, par exemple, chez les Hémimèles de KLIPPEL et RABAUD, TROISIER (1), etc., les connexions s'établissent par une articulation presque normale.

Chez un Chat hémimèle (fig. 3), l'articulation coxo-fémorale ne présente rien de particulier, et, cependant, l'os qui tient la place du fémur est anormal au plus haut degré, dans le reste de son étendue (fig. 25).

Dans plusieurs cas de réduction extrême, où l'humérus n'était représenté que par son 1/3 supérieur, l'articulation scapulo-humérale n'offrait aucune anomalie remarquable.

Donc, les connexions entre les segments normaux et les segments réduits peuvent s'établir par les articulations habituelles normales, quelque considérable que soit le degré de déformation ou de réduction des rudiments.

Cette remarque est importante à signaler, car on verra qu'il n'en est pas de même chez les faux Ectroméliens ré-

1. KLIPPEL et RABAUD. — Op. cit.
TROISIER. — Op. cit.

sultant de compressions mécaniques sur les extrémités des membres.

Les connexions entre les rudiments et les os normaux peuvent s'établir, cependant, par des moyens d'union très différents de l'articulation normale, lorsque les surfaces articulaires des rudiments sont intéressées profondément par le processus de réduction. Mais alors, on constate, en même temps, une modification corrélatrice des surfaces articulaires correspondantes sur les os normaux.

On peut citer, de ces corrélations primitives, de nombreux exemples.

Chez un Chat ectromèle, un rudiment squelettique occupant la place du fémur, présentait, vers le bassin, une surface d'articulation nettement plane. La cavité cotyloïde absente était suppléée par une éminence cartilagineuse présentant une surface articulaire correspondant à celle du rudiment fémoral (fig. 46).

Un mode d'articulation analogue se voit chez le « sauteur » de DUMAS (1) (fig. 31).

CLAUDOT (2) a décrit, dans un cas d'hémimélie thoracique, une articulation scapulo-humérale très curieuse :

Un rudiment d'humérus dont la tête, au lieu de la forme sphérique qu'elle présente habituellement, était aplatie en un biseau creusé en cupule. Entre la cupule et l'omoplate, on trouvait deux fibro-cartilages articulaires combinés à un système de trousseaux fibreux assez compliqués.

Chez un Hémimèle décrit par HUET et INFROIT, on voit l'articulation du coude remplacée par une articulation condylienne, un segment anormal irrégulier faisant suite à l'humérus relativement bien conformé (3).

Ces modifications corrélatrices des surfaces articulaires des segments normaux donnent, parfois, l'illusion de luxations plus ou moins tardives, survenues au cours de la croissance du fœtus. La distinction peut être très délicate à établir,

1. DUMAS. — Op. cit.

2. CLAUDOT. — Note sur un cas de monstruosité, par l'absence d'un des membres supérieurs, et difformité de l'autre, *Journ. d'anat. et phys.*, Paris, 1874.

3. HUET et INFROIT. — Op. cit.

car à une formation anormale primitive peuvent se surajouter des déformations mécaniques.

Néanmoins, on assiste le plus souvent à la création de connexions nouvelles, de **néarthroses**, qui ne sont pas le fait du hasard, ni le résultat d'assemblages incohérents.

Si le doute est permis pour quelques cas, il en est d'autres où les corrélations sont manifestement le résultat d'une disposition primitive.

C'est ainsi que l'on doit interpréter les articulations si mobiles, d'un fonctionnement physiologique si parfait, que l'on voit chez le célèbre nain « Marco Catozze », de DUMÉRIL ; chez le Phocomèle de ELLIS ; enfin, chez celui de VAN DER HÖEVEN (1). Si les connexions, dans ces différents cas, relevaient de compressions mécaniques tardives, elles présenteraient certainement des ankyloses incohérentes de divers degrés.

Or, chez les Ectroméliens véritables, l'ankylose est rare. Le plus souvent, l'articulation normale est simplement remplacée par un autre mode d'union permettant des mouvements plus ou moins étendus.

Il n'est pas rare de trouver les rudiments squelettiques unis aux segments normaux par de simples trousseaux fibreux. Dans le membre supérieur gauche d'un Paracéphalien décrit précédemment (fig. 37), l'os piriforme est uni à l'omoplate par un épais trousseau fibreux et la cavité glénoïde est remplacée par une éminence arrondie. Là encore, on a affaire à une sorte d'articulation condylienne d'un type particulier et non à une ankylose ou soudure véritable.

Un exemple analogue se voit dans un cas de MEUNIER (2).

Une autre remarque en faveur de la disposition corrélatrice primitive des segments normaux se trouve dans ce fait que, en l'absence de tout moyen d'union, ou en l'absence radicale de rudiment, les surfaces articulaires des segments normaux terminaux, se modifient en conséquence.

Chez le paracéphalien cité plus haut, au membre supé-

1. DUMÉRIL. Op. cit. — ELLIS. Op. cit. — VAN DER HÖEVEN. Op. cit.

2. MEUNIER. — Op. cit.

rieur droit, absence apparente de radius, absence du condyle de l'humérus.

Chez un Chat phocomèle, absence de la partie supérieure du fémur, absence de cavité cotyloïde (fig. 32). Chez un Ectromèle, absence des membres supérieurs, absence de cavité glénoïde (MEUNIER).

Chez l'Hémimèle de la fig. 9, absence de jambe, région des condyles, atténuée, arrondie.

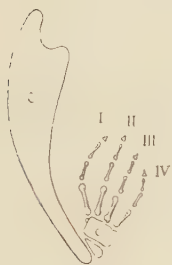


FIG. 36

Axe squelettique droit
d'un Paracéphalien.

C Os unique de l'avant-bras.

c Carpe cartilagineux.

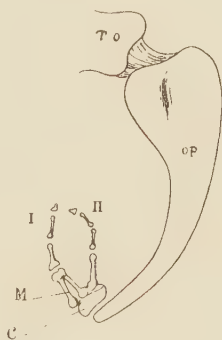


FIG. 37

Axe squelettique gauche du même sujet.

To Tubercule glénoïde.

oP Os piriforme unique.

C Carpe.

M Métacarpiens partiellement fusionnés.

I et II Les deux doigts.

Dans un cas de GOMBAULT et HALBRON (1), on trouve un exemple très comparable à celui de notre Chat phocomèle.

Ce qui vient d'être exposé pour les adaptations corrélatives des surfaces articulaires, s'applique, a fortiori, lorsque les limites de l'anomalie se trouvent sur les régions moyennes des segments et comprennent entre elles une ou plusieurs articulations. Tantôt on constate une continuation osseuse directe (PAGENSTETCHER, GRYNFELT, LENTON-HEATH, BAR) (2) ; tantôt

1. GOMBAULT et HALBRON. — Un cas de Phocomélie et Hémimélie. *Nouv. Icon. Salp.*, 1903.

2. PAGENSTETCHER. — Op. cit.

GRYNFELT. — Op. cit.

BAR. — Op. cit.

HEATH (Lenton W.). — Note on the dissection of a malformed child. *Obst. transact.*, London., 1861.

on voit se créer une articulation nouvelle anormale ou un moyen d'union particulier, établissant une transition entre les parties normales et les segments réduits.

Lorsque la localisation est terminale (Hémimélie), l'axe squelettique présente des caractères de réduction progressivement croissante de la racine du membre vers l'extrémité libre. C'est une remarque générale sur laquelle RABAUD (1) avait déjà attiré l'attention et qui peut se vérifier sur les divers sujets décrits précédemment.

Soit encore un Chien hémimèle (fig. 10).

L'axe squelettique de ses membres supérieurs était représenté par un os homologable à l'humérus, dans sa partie proximale ; il se terminait, à droite, par une extrémité trifurquée, à gauche, par un renflement (fig. 23 et 24). De la face externe, partaient des tractus fibreux très bien organisés, qui allaient se terminer dans de petits tubercules digitaux, seuls vestiges extérieurs des membres thoraciques. Ces tractus fibreux étaient en relation avec des faisceaux musculaires. On constate donc, dans cet organe rudimentaire anormal, la manifestation évidente de connexions primitives définies, graduées, et non une atrophie brutale, en masse de toute la région intéressée.

La même remarque s'applique à un cas d'hémimélie thoracique figuré pl. I. Chez ce sujet, la région du poignet se terminait par un court moignon irrégulier, présentant cinq petits tubercules digitiformes, très mobiles ; les trois tubercules médians étaient pourvus d'appendices cornés ; le plus interne avait la conformation d'une phalangelette du pouce très raccourcie.

(Il n'est pas sans intérêt de signaler, ici, que, grâce à la mobilité du poignet et des tubercules digitiformes, le sujet porteur de cette anomalie était doué d'une très grande dextérité).

La radiographie fig. 4 pl. I montre les particularités suivantes :

Le membre est normal jusqu'à l'articulation radio-car-

1. RABAUD. — Op. cit.

pienne. Le carpe est composé de quatre pièces osseuses plus ou moins synostosées (fig. 38). Les pièces 1 et 2 représentent probablement un assemblage hétérotypique des os de la première rangée d'un carpe normal, mais aucune homologie rigoureuse ne peut être établie pour les pièces 3 et 4. La pièce 4 n'offre qu'une ressemblance grossière de forme avec une phalangette. La pièce 3 est remarquable par la présence sur son bord libre, de plusieurs saillies irrégulières qui indiquent vraisemblablement, qu'en cette région, l'os anormal se continuait par des tractus fibreux et musculaires destinés à faire mouvoir les tubercules digitiformes.



FIG. 38



FIG. 39

Il est donc logique d'interpréter cette formation comme une association hétérotypique de différentes pièces osseuses du segment terminal du membre, mais sans chercher à préciser davantage de vaines homologies. C'est un nouvel exemple de réduction progressive avec disposition anormale des éléments, sans aucune relation avec un processus d'atrophie ou d'arrêt de développement.

Dans le cas où la localisation est du type héli-segmentaire, on a presque toujours affaire à des absences totales ou partielles d'os nettement définis. L'étude des connexions fait place, ici, à celle des déformations corrélatives produites dans un segment de membre par l'absence d'une portion longitudinale.

Divers auteurs, DELANGLADE (1), KIRMISSON (2), ont insisté sur ces malformations, à propos des particularités que présentent les divers types de mains botes et de pieds bots.

REGNAULT (3), notamment, a rappelé la « loi » d'OLLIER (4), d'après laquelle, « lorsqu'un os est frappé d'arrêt de développement, l'os voisin parallèle s'incurve, la main ou le pied sont déviés du côté de l'os absent. »

Cette « loi » n'est pas sans présenter quelques exceptions.

Si elle est exacte dans beaucoup de cas où la localisation intercalaire est nettement délimitée, elle cesse d'être vraie dans ceux où la réduction, quel que soit le mode considéré, revêt une allure progressive, soit vers l'extrémité du membre, soit vers sa racine.

Tel est le cas pour certaines formations aberrantes qui seront appelées, plus loin, hétérotypiques.

Chez le Chat phocomèle (fig. 32), on constate successivement, en allant de l'extrémité du membre vers sa racine, l'absence des deux doigts externes, l'absence du péroné, l'absence des 2/3 supérieurs du fémur et aucune trace de cavité cotyloïde. Or, le tibia est parfaitement rectiligne et normal, ainsi que le pied rudimentaire et son articulation avec la jambe. La « loi » d'OLLIER n'a donc pas un caractère absolu. Néanmoins, il faut reconnaître que les cas d'absence complète longitudinale de segments osseux, sans modifications corrélatives des os parallèles voisins, sont peu fréquents.

Dans les divers types d'Ectrodactylie, on ne constate généralement pas non plus de modification corrélative des doigts et métacarpiens restants, mais, par contre, on note souvent des anomalies de même ordre, telles que la syndactylie (GRÜBER, DUTILLEUL) (5).

L'absence d'un des os de l'avant-bras ou de la jambe s'ac-

1. DELANGLADE. — Op. cit.

2. KIRMISSON (E.). — De l'absence congénitale du péroné avec flexion angulaire du tibia (prétendues fractures intra-utérines). *Bull. et Mém. Soc. chir.*, Paris, 1897.

3. REGNAULT (F.). — Déformation osseuse consécutive à l'arrêt d'accroissement de l'os parallèle. Application aux malformations congénitales et à la main bote. *Bull. Soc. anat.*, Paris, 1898.

4. OLLIER. — *Archives Physiol.*, 1873.

5. Op. cit.

compagne, généralement, de l'absence d'un ou plusieurs doigts du même côté.

Exceptionnellement, tous les doigts existent. On note même, parfois, de la polydactylie, ainsi que le démontre le cas très curieux signalé par TSCHMARKE (1).

La bibliographie médicale fourmille d'observations de mains botes et de pieds bots avec absence du radius ou du cubitus, du tibia ou du péroné, et où l'on constate de remarquables adaptations corrélatives des os voisins.

Le mémoire de KUEMMEL est un des plus intéressants sous ce rapport (2).

Ces modifications corrélatives sont frappantes, en effet, et n'ont pas échappé aux observateurs ; mais il y a lieu de se demander si elles traduisent toujours une adaptation fonctionnelle secondaire, ou si elles résultent d'un agencement primitif.

La considération du système musculaire peut aider, dans certains cas, à la recherche de la solution ; mais l'étude de la structure histologique ou l'examen de l'état de l'ossification, par la radiographie, permet de trancher plus aisément la question.

Ainsi, chez le paracéphalien (fig. 36), on constate l'absence du radius et une main bote radiale. Mais la structure histologique montre que radius et cubitus sont représentés par une formation unique massive. La production de la main bote est, sans nul doute, contemporaine de cette formation primitive. L'adaptation fonctionnelle s'est produite d'emblée, avant même l'apparition du système musculaire. Bien mieux, celui-ci est subordonné à la disposition d'ensemble de l'axe squelettique. Il n'y a pas eu atrophie, ni arrêt de développement ; il y a eu agencement primitif différent des segments du membre.

On voit, par cet exemple, qu'il faut être très réservé dans l'interprétation à donner à certaines dispositions anormales qui ressemblent extérieurement à des malformations.

1. TSCHMARKE. — *Zeitsch. für orthopädische, chir.*, Bd. VIII. H. II, p. 368.

2. KUEMMEL (W.). — *Die missbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und ueberzahl. Biblioth. medica.*, Cassel, 1895.

CONCLUSION. — La notion précise qui ressort de l'étude des connexions des segments ectroméliques avec les parties normales est, que la transition des uns aux autres, se fait d'une façon ménagée, insensible, soit par réduction pure et simple, soit par adaptations corrélatives réciproques.

Dans les cas d'Ectromélie terminale, les segments successifs du membre intéressé présentent une réduction progressive où l'on voit s'échelonner divers types de structure de plus en plus simples, avant d'aboutir à l'absence complète.

Ces caractères ne s'observent pas dans les atrophies massives, ni dans les arrêts de développement d'origine extrinsèque.

Les divers types d'axes squelettiques. — Connaissant les caractères morphologiques et les connexions des rudiments squelettiques des Ectroméliens, il y a lieu, maintenant, d'envisager dans leur ensemble les différents types d'axes squelettiques constitués.

Ces axes acquièrent leur forme réduite, soit par un seul mode de réduction généralisé à toutes les pièces composantes, soit par plusieurs modes de réduction distincts, échelonnés dans les articles ou segments successifs du membre considéré.

Dans le 1^{er} cas, on distingue :

a) **Des axes homotypes.** — Ils ne diffèrent de l'axe normal que par des variations dans la forme, les dimensions, le nombre des pièces composantes ; celles-ci conservent sensiblement leur situation et leurs connexions habituelles.

Ils acquièrent leur forme réduite par : 1° Réduction brachymélique ; 2° Réduction micromélique ; 3° Absence d'os ou de segments osseux définis.

Ces axes sont toujours homologables, soit dans leurs éléments constituants, soit dans leur ensemble, aux axes normaux correspondants.

Tels sont les suivants :

1° *Axes homotypes brachyméliques.* — Les membres du Veau phocomèle, représentés fig. 15 ; cet x du fœtus humain phocomèle, fig. 16, 17, 18, 19 et 20.

2° *Axes homotypes microméliques*. — Les mains minuscules d'un grand nombre d'Hémimèles, et dont le Chien polydactyle, fig. 34, est un premier et très faible degré.

3° *Axes homotypes déficients*. — Les membres incomplets représentés fig. 29, 30, 31 et 32.

b) **Des Axes hétérotypes**. — Dans cette catégorie, les pièces composantes ne sont plus comparables, isolément, aux os normaux.

Seule, la considération des territoires qu'elles déterminent par leur situation et leurs connexions, permet des homologies plus ou moins rigoureuses.

Ce sont des assemblages hétérotypiques où l'on reconnaît vaguement des pièces normales modifiées primitivement ou secondairement dans leurs formes et leurs dimensions ou leurs connexions entre elles.

Je citerai, comme exemple démonstratif, le squelette du membre supérieur du Phocomèle de HÜMMEL (fig. 35).

c) **Des Axes néotypes**. — Aucune homologie ne peut plus être établie ni par la considération des pièces composantes prises isolément, ni par leur situation et leurs connexions.

On se trouve en présence de formations aberrantes nouvelles, et l'imagination la plus féconde ne permettrait pas d'établir une comparaison de forme ou de structure entre les ectromélies de ce groupe et les membres d'un individu de la même espèce zoologique.

Il en existe de nombreux exemples ; tels sont : les rudiments abdominaux d'un chat hémimèle représentés fig. 25 ; les axes squelettiques des figures 26, 27, 28.

Mais ces différents types d'axes squelettiques réduits peuvent se trouver échelonnés sur l'étendue d'un seul membre, et chacun d'eux imprime à la région qu'il intéresse des caractères morphologiques particuliers.

Sans doute ils se relient l'un à l'autre par des transitions graduelles ; mais, dans les différents points qu'ils occupent, il est toujours possible de les distinguer ; leurs modes de combinaisons sont limités.

Les transitions insensibles que l'on constate lorsque plusieurs types de réduction concourent à l'acquisition de la forme ectromélique, ont, au contraire, une signification très importante, qui a été signalée plus haut.

Elles indiquent, avant toute recherche histologique, que les processus ectroméliens ne se limitent pas à une simple atrophie étroitement localisée.

Pour fixer les idées sur ces notions morphologiques assez abstraites, je citerai les exemples suivants :

L'axe squelettique du Chien phocomèle polydactyle (fig. 34) comprend un segment hétérotype formé par la fusion épiphysaire du radius et du cubitus, suivi d'un segment à la fois hétérotype et micromélique.

Le membre droit du Paracéphalien (fig. 36) présente, en C, un segment hétérotypique par fusion primitive du radius et du cubitus, puis un segment déficient par absence d'un rayon digital. Dans le membre gauche, une formation néotypique est associée à une formation déficiente.

Des combinaisons morphologiques analogues se voient dans les cas de HUET et INFROIT, MARTIN et LETULLE, PAGENS-TETCHER, etc. (1).

Dans le moignon squelettique (fig. 38) de l'Hémimèle fig. 3 et 4, pl. I, on est en présence d'un axe à tendance déficiente par formation hétérotypique, puis néotypique, caractérisant la réduction progressivement croissante d'un grand nombre de moignons d'Hémimèles.

1. Op. cit.

Conclusions

Les axes squelettiques rudimentaires des Ectroméliens représentent, morphologiquement, des réductions des axes normaux correspondants, suivant certains types définis, qui sont les suivants :

Brachymélique, Micromélique, Déficient (*axes homotypes*).

Hétéromélique, Néomélique (*axes hétérotypes et néotypes*).

Par ce caractère essentiel, ils se distinguent aisément des formations accidentelles désordonnées avec lesquelles on les a longtemps confondus.

Mais l'étude histologique de ces axes squelettiques réduits est indispensable pour justifier par les processus particuliers de leur morphogénèse, les types qui viennent d'être établis.

CHAPITRE II

HISTOGÉNÈSE DES RUDIMENTS SQUELETTIQUES

PRÉLIMINAIRES. — Les rudiments squelettiques des membres dits « avortés » des Ectroméliens n'avaient pas encore été l'objet, jusqu'à présent, d'une étude histologique rigoureuse.

Quelques anatomistes (FAIX, MAUNOURY, LESBRE) (1), avaient bien pratiqué des sections dans les os rudimentaires ou irréguliers des moignons de certains Hémimèles, mais n'ayant relevé aucune particularité remarquable, ils n'avaient pas jugé utile de porter plus avant leurs investigations.

J'ai pensé différemment. Pénétré de cette idée que la configuration d'une pièce squelettique quelconque est la traduction morphologique des processus histogénétiques dont chacune de ses régions est le siège, j'ai voulu connaître la structure intime des rudiments squelettiques chez les Ectroméliens en voie de développement, afin d'en déduire les processus morphogéniques caractéristiques de chaque anomalie.

Je dois dire que les résultats de cette étude répondirent de suite à mon attente.

Je pus saisir, en effet, au cours de leur évolution, des pro-

1. FAIX. — Op. cit.

MAUNOURY (G.). — *Bull. Soc. anat.*, Paris, 1880

LESBRE (F.-X.) et FORGEOT. — *Journ. d'Anat. et Phys.*, 1902.

cessus ostéogénétiques très variés dont les conséquences mécaniques étaient l'acquisition d'axes squelettiques réduits à tous les degrés.

L'arrêt de développement habituellement invoqué pour expliquer la production de l'Ectromélie, perd, de ce fait, toute son importance morphogénique. Il ne représente plus qu'un processus accessoire, ou seulement la conséquence apparente de phénomènes histogéniques beaucoup plus complexes.

On ne peut, naturellement, pas songer à utiliser, pour ces recherches, les rudiments squelettiques de sujets parvenus à l'âge adulte, car le tissu osseux subit, durant son développement, des remaniements continuels et compliqués, et l'état adulte ne laisse plus rien soupçonner des stades successivement parcourus. La configuration générale et l'agencement des ébauches squelettiques se fait, chez les Ectroméliens, à une époque très précoce du développement, les phénomènes de remaniements commencent aussitôt après et masquent les stades embryonnaires primitifs.

Il est donc nécessaire de s'adresser à des Ectroméliens jeunes, à divers états de développement, embryons, fœtus, et même nouveau-nés, et de comparer les phénomènes ostéogénétiques dont leurs membres rudimentaires sont le siège à ceux que l'on observe dans les membres de sujets normaux rigoureusement du même âge.

C'est ce principe que j'ai appliqué dans l'étude qui va suivre.

J'exposerai successivement :

- 1° Les processus histogéniques par lesquels les ébauches présquelettiques des Ectroméliens se transforment en os adultes ;
- 2° Les conséquences morphogéniques de ces processus ;
- 3° Leurs analogies avec les processus normaux.

Les **tissus** que l'on rencontre dans les rudiments squelettiques des Ectroméliens ne diffèrent pas de ceux qui constituent habituellement le squelette des membres chez les Ver-tébrés normaux. C'est-à-dire qu'ils se composent des diverses

variétés de tissus conjonctifs fibreux, cartilagineux et osseux. Certains rudiments restent indéfiniment à l'état de cordons fibreux, ou de nodules cartilaginiformes, etc.

D'autres se transforment en tissu osseux véritable ; mais, tandis que chez les Vertébrés normaux, l'ossification s'effectue suivant deux modes bien distincts : l'ossification enchondrale et l'ossification périostique, chez les Ectroméliens, on assiste, en outre, à des ostéogénèses mixtes variées, et l'on pourrait ajouter, peu connues dans leurs détails.

A ces dernières, je donnerai provisoirement le nom **d'ostéogénèses anormales**, par opposition aux ostéogénèses que l'on est habitué à rencontrer couramment dans les membres des Vertébrés normaux.

La **disposition topographique** de toute pièce osseuse en voie de développement, est, en principe, la suivante : (fig. 40)

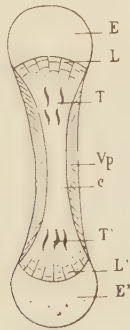


FIG. 40

Topographie schématique normale dans un os en voie de développement.

- | | | | |
|----|-------------------------|-----|------------------------|
| Vp | Virole périostique dia- | EE' | Epiphyses. |
| | physaire. | LL' | Lignes d'ossification. |
| c | Canal central de la | TT' | Travées osseuses en- |
| | moelle. | | chondrales. |

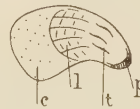


FIG. 41

Topographie
du rudiment fémoral F
(fig. 32)

- | | |
|---|-----------------------|
| c | Condyles. |
| l | Ligne d'ossification. |
| t | Travées enchondra- |
| | les. |
| p | Trace d'os périosti- |
| | que. |

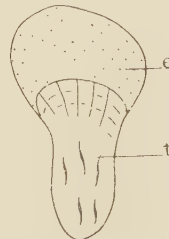


FIG. 42

1° Un noyau central axial d'os enchondral, terminé, à chacuné de ses extrémités, par une épiphyse cartilagineuse. Les lignes d'ossification sont sensiblement perpendiculaires à

l'axe de l'os, et la différenciation progresse dans une direction régulièrement centrifuge ainsi que l'indique l'orientation du cartilage sérié et des travées enchondrales ;

2° Une gaine périphérique, en forme de sablier, qui est le siège, sur toute l'étendue de sa paroi interne, d'une ossification du type conjonctif dite périostique. Les travées périostiques, légèrement obliques par rapport à l'axe, sont sensiblement convergentes vers le centre de l'os ; d'autre part, elles s'atténuent, s'épuisent vers les encoches de RANVIER.

Chacune de ces deux régions présente, dans son accroissement et sa différenciation, des particularités secondaires qui sont propres à chaque groupe zoologique ; mais leur situation et leurs rapports respectifs restent sensiblement constants dans les différents os des membres.

Quant aux processus intimes de l'ostéogénèse normale, ils sont suffisamment connus pour que je puisse me dispenser de reproduire ici la description qu'en donnent les auteurs classiques.

Les axes squelettiques définitivement ébauchés résultent de l'agencement d'un certain nombre de pièces élémentaires du type que je viens de rappeler, par des moyens d'union variés que fait connaître l'anatomie comparée : articulations, ligaments, soudures, etc.

La structure des rudiments ectroméliques osseux, étudiée toujours comparativement à celle des axes normaux correspondants, présente donc à considérer :

1° La répartition des divers tissus ostéogènes composants et leurs particularités secondaires dans chaque pièce osseuse élémentaire ;

2° L'agencement des divers centres de différenciation osseuse dans la constitution des axes rudimentaires entiers.

HISTOGÉNÈSE DES RUDIMENTS. — Un rudiment ectromélique, rigoureusement homotype, peut présenter une topographie et une structure **normales** et il n'y a pas lieu d'en être surpris.

Ainsi, chez l'Hémimèle représenté fig. 8, le squelette des moignons inférieurs est un fémur parfaitement normal. Son

extrémité libre modifiée superficiellement en vue de servir d'attache unique aux muscles de la cuisse, ne présente dans sa structure histologique aucune particularité anormale.

D'autres rudiments, qu'ils soient homologables ou non à des os normaux définis, présentent aussi une structure que l'on peut appeler normale.

Les métacarpiens du Chien phocomèle polydactyle représentés fig. 34, n'offrent, histologiquement, aucune anomalie.

Le rudiment d'humérus, dans le cas de FAIX (1), bien que réduit microméliquement vers son extrémité libre, n'offrait, d'après l'auteur, aucune particularité qui distinguât cette extrémité d'une épiphyse quelconque.

De même, les deux petits osselets minuscules qui, chez un Chat hémimèle (fig. 12), forment l'axe de la palette, présentent, en coupe, la disposition la plus idéalement schématique de tout os long (voir fig. 60).

Dans ces exemples, la disposition topographique est, en somme, celle de tout os long di-épiphysaire. Elle peut aussi, parfois, avoir celle d'un os mono-épiphysaire, dans le cas particulier où les rudiments ne représentent qu'une portion rigoureusement définie d'os normaux. Mais alors, à la simplification d'ordre topographique s'ajoutent, en général, des particularités secondaires qui ne sont peut-être pas sans une certaine relation avec le processus déficient principal.

Le rudiment de fémur F d'un Chat phocomèle dont l'axe squelettique est reproduit (fig. 32), présentait les particularités suivantes : sur les coupes passant autant que possible par l'axe du segment osseux (fig. 41), le condyle du fémur est représenté par une masse cartilagineuse d'environ 0^m002, formée entièrement de cartilage hyalin d'aspect tout à fait normal. Au niveau de la continuité avec le corps de l'os, cartilage sérié normal, se terminant par une région de trabécules calcifiées, autour desquelles se font les premiers dépôts de lamelles osseuses. Tout le corps du fémur n'est représenté que par ce petit fragment pyramidal, qui mesure au plus 0^m002 de long

1. FAIX. — Op. cit.

et se montre uniquement formé par des trabécules osseuses d'origine, évidemment, enchondrale, puisqu'elles renferment, à leur centre, des traînées de cartilage calcifié. Dans la plupart des coupes, il n'existe aucune lamelle osseuse périphérique dans le tissu conjonctif périostique, et le fémur n'est formé que par un os trabéculaire dont les minces travées s'anastomosent entre elles et se terminent librement à la surface périostique du segment. Les ostéoblastes, en rangées régulières, s'alignent le long des travées osseuses, mais les espaces médullaires sont pauvres en cellules et renferment un assez grand nombre de fibrilles conjonctives. Sur quelques coupes des régions tout à fait centrales, on trouve, dans le tissu conjonctif périostique et à la pointe libre du segment fémoral, une très mince couche osseuse n'ayant pas plus de 20 à 25 μ . d'épaisseur, et qui, par l'absence de cartilage calcifié à son centre, et par son aspect plus dense, se révèle comme étant bien de l'os d'origine périostique. C'est tout ce que l'on peut trouver comme os périostique.

Du côté du tibia, au contraire, les ossifications enchondrale et périostique sont parfaitement normales.

En suivant toute la série des coupes, il est impossible de déceler, en aucun point, un second noyau cartilagineux répondant à l'extrémité supérieure avortée du fémur. Celui-ci tout entier n'est donc représenté que par les condyles cartilagineux et un petit noyau d'os enchondral enveloppés d'une couche périostique, dans laquelle l'ossification ne s'est, pour ainsi dire, pas effectuée (1).

Ainsi donc, dans le cas présent, on constate une véritable **aplasie périostique dans une ébauche simplifiée, déficiente.**

Chez un Chien ectromèle, on trouvait, articulé avec l'omoplate, un rudiment osseux qui pouvait être homologué, au moins par sa situation, à la moitié supérieure de l'humérus. C'était, en effet, un petit os monoépiphysaire dont l'extrémité proximale, régulièrement arrondie, ne rappelait cependant

1. CURTIS (M.) et SALMON (J.) — Un nouveau cas de phocomélie avec étude histologique du système osseux. *C. R. Soc. Biol.*, juin 1906.

que vaguement la forme moins symétrique de la tête d'un humérus normal.

De la ligne d'ossification, normalement orientée, partaient vers l'extrémité libre, des travées osseuses enchondrales (fig. 42). Le périoste formait, au corps de l'os et à son extrémité libre, un manchon continu, mais en aucun point il n'existait d'os périostique.

Les phénomènes **d'hypoplasie périostique** ne sont donc pas rares chez les Ectroméliens. On verra plus loin, dans un autre rudiment, l'os périostique vrai se trouver localisé le long d'une zone génératrice du cylindre diaphysaire. Dans le reste de son étendue, le périoste est directement en contact avec les blocs de cartilage en voie d'ossification métablastique.

Par contre, on note, parfois, un développement exagéré de l'ossification périostique associé à une orientation transversale des travées.

Des anomalies du même ordre, plus variées peut-être, s'observent dans les régions d'ossification enchondrale. Elles existent seules ou combinées avec les précédentes. Elles n'altèrent pas nécessairement, dans leur nature, les phénomènes intimes de l'ostéogénèse normale néoplasique, mais leur importance dans la topographie microscopique des ébauches et, par suite, dans la morphologie de l'os, est manifestement évidente. En voici quelques exemples de divers degrés :

Dans un osselet homologue d'un métacarpien, on remarque une exagération de la disposition normale. Au lieu de la sériation régulière qui précède la calcification dans les os relativement courts, on remarque une multiplication dans toutes les directions des cellules cartilagineuses, en un mot, une absence complète de sériation.

L'os court résultant ne doit sa forme particulière qu'à *une multiplication moindre, relative, des cellules cartilagineuses dans le sens longitudinal*, et cette particularité suffit à donner à l'os sa forme anormale.

La *ligne d'ossification* peut présenter chez les Ectroméliens, les aspects les plus variés. Plus ou moins curviligne

ou plus ou moins brisée, irrégulière, sa configuration est indépendante, jusqu'à un certain point, de la sériation et des processus intimes de l'ostéogénèse. Elle est simplement en rapport, comme dans les os normaux, avec la configuration extérieure de l'ébauche.

Il arrive, parfois, que plusieurs particularités anormales se trouvent associées dans une même ébauche et qu'un processus d'allure pathologique vient se greffer sur ces particularités de croissance. Il en résulte alors des structures, en apparence, très compliquées.

Le Phocomèle humain dont la morphologie a été décrite dans le chapitre précédent (fig. 16 à 20) en est un exemple :

Les coupes pratiquées sur différents os, humérus, tibia, fémur montrent partout la même structure. L'état de la tête humérale est tout à fait caractéristique (1).

La masse cartilagineuse de cette extrémité est remarquable par : la pénétration de nombreux vaisseaux entourés de gaines conjonctives au milieu du corps même du cartilage, pénétration beaucoup plus marquée qu'à l'état normal ; la présence de travées conjonctives vasculaires émanant du péri-chondre au voisinage de l'encoche d'ossification et pénétrant transversalement à travers le cartilage, de manière à séparer plus ou moins celui-ci de l'os ; la transformation fibrillaire du cartilage au même niveau, et l'apparition de fibrilles conjonctives dans la substance amorphe, fibrilles orientées parallèlement aux grosses travées conjonctives précédentes, c'est-à-dire traversant le cartilage d'un bord à l'autre ; l'absence totale de sériation du cartilage ; l'existence de quelques îlots ou trainées discontinues très minces, de cartilage calcifié, auxquelles s'apposent directement les lamelles osseuses. L'ossification périostique ne présente rien de particulier.

Cet aspect répond assez bien à ce que les auteurs décrivent sous le nom d'achondroplasie, expression impropre, à mon avis, et qui englobe, d'ailleurs, des phénomènes de diverse nature sur lesquels je ne puis m'étendre ici.

1. CURTIS (M.) et SALMON (J.). — Des relations qui existent entre l'Achondroplasie et la Phocomélie. *C. R. Soc. Biol.*, 7 avril 1906.

Quoi qu'il en soit, on constate, dans cet exemple, *une anomalie dans le processus de l'ossification, associée à une anomalie de la sériation* d'où résulte un accroissement moindre de l'os dans le sens de la longueur, et une exagération des courbures normales, c'est-à-dire une forme brachymélique bien caractérisée.

Ces diverses particularités secondaires que l'on constate, soit dans la zone d'ossification enchondrale, soit dans la zone d'ossification périostique, ont une influence très importante sur la morphologie des pièces osseuses, ainsi qu'on vient de le voir, mais elles n'altèrent pas sensiblement la répartition habituelle des tissus, et l'os considéré répond toujours au schéma classique figuré plus haut (fig. 40). Il en est tout autrement dans l'anomalie suivante :

Le Veau phocomèle dont la brachymélie très accusée a été décrite page 29 (fig. 15), offrait, dans la structure de ses os, la disposition suivante : L'humérus, assez avancé en ossification, ne présente pas d'autre anomalie que d'être un peu plus court, et, par compensation, un peu plus épais qu'un humérus de veau normal du même âge. Il en est de même du fémur.

Les autres os des membres présentent une topographie aberrante.

Dans le radius, par exemple, l'os périostique est localisé à

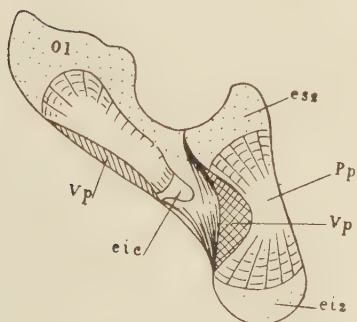


FIG. 43

Radius et Cubitus

Ol Olécrâne.
eie Epiphyse inférieure du Cubitus.
es1 } Epiphyses du Radius.
es2 }
Vp Virole périostique.
Pp Origine du point primitif.

la face postérieure seule (fig. 43). Sur des coupes sagittales médianes on le voit s'avancer comme un coin jusqu'au delà

du centre diaphysaire. Le reste de l'ébauche osseuse est occupé par les deux épiphyses cartilagineuses et les travées enchondrales dont la situation et l'orientation sont en apparence paradoxales. Les lignes dites d'ossification sont très obliques par rapport à l'axe de l'os, les travées qui leur font suite se dirigent obliquement en convergeant vers la face antérieure, où elles s'arrêtent brusquement sous le périoste. De sorte que le radius tout entier est formé par un noyau postérieur d'os périostique ayant la forme d'un demi-ellipsoïde emboîté dans la formation enchondrale.

Dans le cubitus, la ligne d'ossification supérieure est irrégulièrement curviligne et opposée aussi à la formation périostique condensée à la face postérieure.

Dans ces deux os, radius et cubitus, qui présentent une forme brachymélique très accusée, on constate donc une répartition anormale, insolite des centres de différenciation enchondrale et périostique. L'examen d'os moins avancés en développement (tibia, métacarpiens, phalanges) permet de reconstituer les différentes phases du processus.

En effet, considérons, par exemple, le tibia. (On sait que le développement du membre inférieur est généralement en retard sur celui du membre supérieur). Cet os, extrêmement court, est encore presque entièrement à l'état cartilagineux. La ligne d'ossification enchondrale commence à être indiquée (fig. 44). Sur une coupe sagittale médiane, elle affecte la forme d'une demi-circonférence qui a pour centre le milieu de la face antérieure, les traînées du cartilage sérié et calcifié représentant autant de rayons divergents. En aucun point, il n'existe une trace de différenciation périostique.

Le métacarpien (fig. 45) est à un stade un peu plus avancé que le tibia. Ici, l'ossification périostique est indiquée ; localisée à la face postérieure, elle semble aller au devant de la ligne d'ossification. Il est facile de concevoir qu'au stade suivant, la formation enchondrale rencontrant l'os périostique, la ligne d'ossification va se trouver déviée et scindée, et que l'on aura, finalement, la disposition décrite dans le radius.

Donc, la topographie aberrante de ce dernier os résulte

d'une localisation anormale et excentrique des points primitifs d'ossification. On comprend aisément l'influence morphogénique de cette particularité sur la forme raccourcie des os des membres.

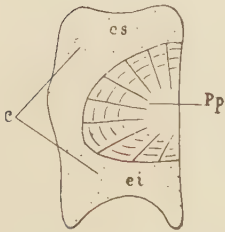


FIG. 44
Tibia

C Cartilage.
Pp Naissance du point primitif.
es Epiphyses supérieures.
ei Epiphyses inférieures.
Vp Virole périostique.

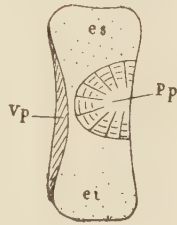


FIG. 45
Métacarpien

Néanmoins, le processus est peut-être plus compliqué qu'il ne le paraît. Il a certainement été précédé d'une hyperplasie du cartilage foetal et s'accompagne, pendant toute son évolution, d'un retard relatif de la différenciation, phénomène que l'on pourrait exprimer embryologiquement, en disant qu'il y a eu *rupture ménagée des corrélations normales* entre la croissance et la différenciation des ébauches presquelettiques.

Les remaniements ultérieurs auraient, sans doute, masqué ces phénomènes histogénétiques, et la forme brachymélique de ce Veau phocomèle eût été inexplicable chez l'adulte, car l'ossification dans les os avancés en développement, tels que l'humérus, ne présente déjà plus rien de particulier ; elle y est parfaitement normale et régulière.

A la disposition réduite que l'on a vue dans les cas où, par exemple, un os mono-épiphysaire se trouve remplacer un os normalement diépiphysaire, on pourrait opposer la disposition compliquée que crée, dans une ébauche diépiphysaire, l'apparition de centres ostéogènes accessoires aberrants.

Dans le rudiment fémoral (fig. 46) d'un Chat ectromèle, en plus des centres ostéogènes habituels de tout os long : virole

périostique et deux épiphyses avec ligne d'ossification active, on remarque un noyau cartilaginiforme en voie d'ossification métaplastique. A, B, C, D. Corrélativement, l'ébauche osseuse présente une courbure très prononcée dans la région diamétralement opposée.

Le tissu qui constitue ce noyau n'appartient ni au tissu fibreux du périoste, ni au cartilage hyalin de l'épiphyse. Il présente en son centre une structure alvéolaire. Ses cellules ont un aspect hyalin, des contours arrondis ou vaguement polyédriques par pression réciproque. Quelques-unes sont nettement encapsulées. En certains points, la substance fondamentale est réduite à de minces cloisons, et il est impossible, même à un fort grossissement, d'affirmer l'existence d'une véritable capsule. A un grossissement moyen, ce tissu ressemble au cartilage à stroma capsulaire de RENAULT. En tout cas, dans la région de l'encoche où il se continue avec le cartilage hyalin de l'épiphyse, en B, la transition est as-

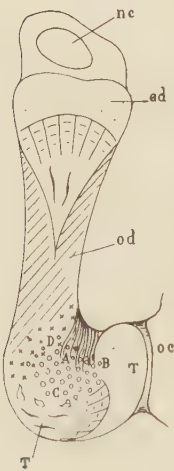


FIG. 46

oe Eminence articulaire du bassin.
T Epiphyse proximale.
ed Epiphyse distale.
od Diaphyse.
nc Noyau cartilagineux.

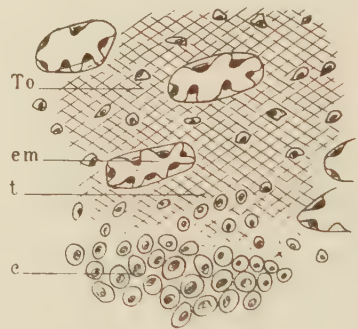


FIG. 47

e Grandes cellules cartilagineuses.
t Région de transition.
To Tissu ossiforme.
em Espaces médullaires avec ostéoblastes.

sez brusque. Vers le périoste, en A, on voit les cloisons des cellules s'épaissir, et, à un fort grossissement, s'y développer de fines fibrilles qui, peu à peu, s'isolent et se continuent avec les faisceaux de fibres du tissu conjonctif. Il existe ainsi

une continuité complète entre ce tissu cartilagineux ou mieux cartilaginiforme et le périoste proprement dit (fig. 1 pl. III).

Vers le centre de l'os, ce tissu confine aux travées de cartilage calcifié normales et plus haut à l'os diaphysaire.

Dans la première de ces régions, en C, il subit l'ossification néoplasique normale, mais sans que sa différenciation soit précédée d'une sériation régulière. Il se calcifie et s'osséinise sur toute l'étendue des confins sans présenter de véritables travées directrices.

Un peu plus loin, en D, il subit une ossification métaplastique non douteuse (fig. 47). La substance fondamentale augmente entre les cellules et se colore en violet, puis elle devient extrêmement abondante, homogène et se colore en jaune brun, puis en jaune franc par l'acide picrique. Les cellules sont devenues de plus en plus petites, irrégulièrement arrondies et ont pris, finalement, l'aspect de cellules osseuses. (Fig. 2, 3 et 4 Pl. III).

En résumé, on voit, dans cet exemple, un os long diépi-physaire où un noyau cartilagiforme excentrique, devient le siège d'une **ostéogénèse anormale, abrégée**. Consécutivement l'os tout entier acquiert, de ce fait, une structure aberrante, et une forme extérieure anormale, qui ne permettent plus de l'homologuer qu'avec doute au fémur dont il occupe à peu près la situation.

Si l'on veut, néanmoins, établir une comparaison morphologique, il est important de remarquer que ce rudiment fémoral diffère d'un fémur normal, par une incurvation régulière de toute la région proximale. Il s'agit, ici, d'une courbure d'ensemble très accentuée, et non d'une coudure, à tel point que l'aspect extérieur ne pouvait faire prévoir la disposition topographique représentée par la figure schématique.

A noter aussi que l'extrémité proximale du rudiment est articulée avec une éminence cartilagineuse de l'os coxal et que j'ai vérifié l'état histologique normal de toutes les pièces du bassin. Ce fait seul permettrait d'affirmer que l'on est en présence d'une formation indépendante de tout traumatisme.

La différenciation anormale dans une zone définie de l'ébau-

che est le phénomène primordial, essentiel, qui a déterminé la morphogénèse particulière de toute la région proximale du rudiment squelettique.

Les anomalies dans les processus habituels de l'ostéogénèse n'ont pas uniquement pour conséquence immédiate une forme anormale des différentes pièces osseuses de l'axe squelettique. Dans certains cas, elles provoquent, de plus, des modifications importantes dans les connexions de ces pièces entre elles. L'axe squelettique du Chien phocomèle (fig. 34) en est un exemple.

Chez cet animal, le radius et le cubitus, fusionnés dans leur région distale, sont courts, épais et incurvés. Une coupe longitudinale légèrement oblique, et intéressant les deux os, montre les particularités suivantes (fig. 48) :

L'os périostique est localisé sur les deux faces en contact. L'épiphyse commune présente deux lignes d'ossification, une

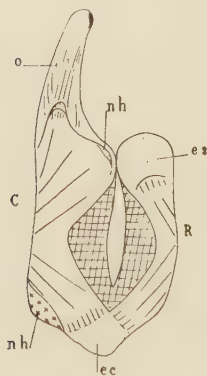


FIG. 48

C Cubitus. — o Olécrâne. — R Radius.
ec Epiphyse inférieure commune.
nh Noyaux d'ossification métaplastique.



FIG. 49

Disposition schématique normale
du radius et du cubitus (réduction).

pour chacun des os. Les travées enchondrales ont une direction fortement oblique et viennent se terminer brusquement sous le périoste. De sorte que la topographie de chaque pièce osseuse est comparable à celle des os du Veau pseudo-achondroplase décrit précédemment.

Les régions angulaires sont occupées par des noyaux cartilaginiformes particuliers, présentant les caractères suivants : ce sont de grosses cellules encapsulées, à contours arrondis ou vaguement polyédriques par pression réciproque, ne laissant voir entre elles qu'une très faible quantité de substance fondamentale qui a les caractères de la substance cartilagineuse.

Vers la surface libre de l'os, ces cellules se perdent dans un feutrage dense et épais que forme, dans cette région, le périoste.

Vers le centre de l'os, la substance fondamentale augmente progressivement, les cellules diminuent de volume, perdent leur capsule, prennent des formes irrégulières, puis, finalement, se perdent au sein d'une travée osseuse.

Il semble que l'on puisse considérer les régions nh comme procédant de noyaux cartilagineux restés indifférents au processus de sériation et de résorption trabéculaire et subissant, néanmoins, la transformation osseuse par un processus hétéroplastique ou mieux métaplastique. Les travées osseuses de ces régions présentent, d'ailleurs, des caractères qui les distinguent nettement des travées enchondrales voisines : Ostéoblastes ronds, sans prolongement ; coloration indécise de la substance fondamentale ; moelle fibrillaire s'opposant à la moelle cellulaire des espaces d'ossification régulière.

La topographie anormale des deux os est susceptible à mon avis, de l'interprétation suivante :

Les points primitifs d'ossification enchondrale se sont localisés dans les régions postérieures de chaque diaphyse et immédiatement sous le périoste. De là, la différenciation et la multiplication des cellules cartilagineuses a progressé dans une direction oblique indiquée par les travées enchondrales, en convergeant vers l'extrémité distale, qui, de ce fait, est restée commune aux deux ébauches ; sur les faces opposées s'est différencié l'os périostique. Les noyaux cartilagineux restés indifférents au processus de la sériation enchondrale ont subi l'ossification métaplasique.

On voit donc, ici, la localisation excentrique des points pri-

mitifs provoquer une forme raccourcie des os, comme chez le Veau décrit page 65, et de plus, *une absence d'individualisation* des deux ébauches normalement indépendantes du radius et du cubitus.



FIG. 50



FIG. 51

L'union intime, dans leur partie distale, de deux ébauches habituellement parallèles se présente avec des caractères tout différents dans les exemples suivants :

Le moignon droit d'un Hémimèle humain renfermait un radius et un cubitus fusionnés à leur extrémité distale (fig. 50). Une coupe longitudinale d'ensemble, montre les particularités suivantes : (fig. 51). Vers le tiers inférieur, les périostes entrent en contact, ils se confondent peu à peu vers le bas ; puis, le radius étant plus court que le cubitus, son épiphyse inférieure, légèrement réduite, se trouve reportée à un niveau plus élevé tandis que son revêtement fibreux périostique vient se perdre en s'atténuant sur le cubitus. C'est un exemple de *fusion convergente de deux os avec régression apparente de l'un d'eux*.

Une union plus intime et plus complexe, à la fois, se voit dans les moignons de membres supérieurs d'un Lapin hémimèle (fig. 53). L'extrémité renflée de chaque moignon renferme les parties distales du radius et du cubitus réunies dans une formation commune.

Sur des coupes longitudinales d'ensemble, on remarque la disposition suivante : (fig. 53.)

Au centre, les périostes accolés, puis intimement fusionnés dès leur tiers inférieur, se perdent insensiblement dans l'épiphyse commune unique. La ligne d'ossification du cubitus est située à un niveau beaucoup plus élevé que celle du radius. Le processus d'ossification y est normal.

La ligne d'ossification du radius ne présente pas non plus, dans son ostéogénèse, de particularité remarquable, mais elle est scindée en son milieu par une formation osseuse qui proémine dans le canal médullaire et qui est en continuité directe avec le tissu de nature très complexe de la région épiphysaire commune. (Fc.)

Celle-ci est constituée par une masse cartilagino-fibroïde en voie d'ossification métaplasique ; elle présente trois larges cavités comblées de cellules cartilagineuses qui subissent la dégénérescence muqueuse. L'une d'elles, (1) très développée, occupe sensiblement la place du point secondaire du cubitus ; les deux autres (2 et 3) se sont développées dans la région correspondant à l'épiphyse radiale. Les périostes externes des deux os se continuent sans interruption en revêtant cette formation complexe, désorientée, d'une calotte épaisse, fibreuse. (Fh). Si l'on suit la différenciation en partant du revêtement externe périostique, on voit les faisceaux conjonctifs se tumé-



FIG. 52

Disposition schématique normale (réduction).

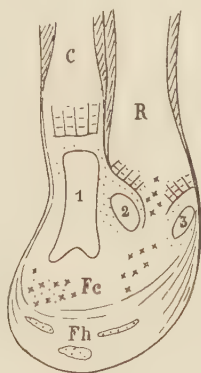


FIG. 53

c Cubitus.

R Radius.

1, 2, 3 Situation des points complémentaires.

Fc Fibro-cartilage en voie d'ossification métaplastique.

Fh Tissu fibreux subissant la dégénérescence hyaline.

fier, prendre une coloration jaune ; puis, ils s'accolent, se fusionnent et finissent par former un tissu homogène dans lequel les cellules englobées et logées dans des espaces homologues des cellules cartilagineuses, conservent la direction des faisceaux dont la coalescence a produit ce tissu particulier. A mesure qu'on s'approche des points secondaires, le tissu

prend, de plus en plus, l'aspect d'un cartilage, mais la substance fondamentale reste toujours jaunâtre et, par places, devient tout à fait jaune et hyaline dans une série de petits filots disséminés.

Les points secondaires eux-mêmes sont le siège d'une transformation muqueuse.

Donc, la fusion primitive du radius et du cubitus dans leur région distale est marquée par une **formation massive complexe**, composée d'un tissu fibro-cartilaginiforme en voie d'ossification métaplastique, de cavités médullaires remplies de cellules cartilagineuses qui subissent la dégénérescence muqueuse, le tout recouvert d'une calotte fibreuse d'une nature très spéciale.

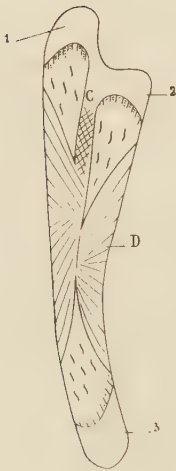


FIG. 54

Coupe longitudinale oblique.

- D Diaphyse.
- C Paroi osseuse commune.
- 1, 2 Epiphyse supérieure commune.
- 3 Epiphyse inférieure.



FIG. 55

Coupe de l'os pyriforme
de la fig. 37.

4

A la suite de ces formations massives, terminales, qui indiquent une tendance vers la réduction, la condensation des ébauches squelettiques, il convient de décrire des formations massives d'un degré plus élevé.

Chez un Paracéphalien dont la description morphologique

a été donnée plus haut (page 34), l'os unique de l'avant-bras droit, homologable au cubitus, renferme, sous une enveloppe périostique commune, deux centres morphogéniques adjacents.

La figure schématique 54 montre nettement la disposition des deux pièces composantes : l'une, représentant le cubitus normal ; l'autre, représentant sans doute le radius.

Les centres morphogéniques correspondant à ces deux os, ont donc évolué, côte à côte, en une formation double, massive. La lame d'os périostique C, est leur paroi commune.

Les photographies 1 et 2, planche II, faites d'après les coupes longitudinales d'ensemble, démontrent irréfutablement qu'il s'agit bien, ici, d'une formation primitive et non d'une fusion secondaire de pièces osseuses indépendantes. L'os périostique commun est partout normal et homogène, il ne présente, en aucun point, la trace d'une soudure ou d'une fusion quelconque.

Ces **formations massives** sont très fréquentes dans les rudiments squelettiques des Ectroméliens. Elles s'observent à tous les degrés. Dans l'exemple précédent, il n'y a aucune difficulté pour homologuer les deux centres morphogéniques de la pièce unique aux centres normaux du radius et du cubitus. Mais, le plus souvent, il est impossible d'établir des homologues même approchées. On est en présence de formations nouvelles où l'agencement des éléments constitutants ne permet plus aucune comparaison avec les axes squelettiques normaux.

Soit, par exemple, le rudiment squelettique qui, chez un Chat hémimèle, occupe la place du fémur.

La reconstitution de ce rudiment, d'après les coupes en séries que j'y ai pratiquées donne la topographie schématique d'ensemble représentée fig. 56.

On y reconnaît, dans la partie proximale, une diaphyse avec canal médullaire excentrique ; deux épiphyses dont l'une est parfaitement homologable à la tête fémorale ; l'autre correspond à une saillie en croissant déjà signalée (E. fig. 25).

La partie distale énorme, renflée, comprend :

une épiphyse médiane qui contient la ligne d'ossification régulière, et un noyau latéral cartilagineux.

Un petit os mono-épiphysaire, de forme pyramidale, est intimement accolé à l'épiphyse principale.

Ainsi, ce rudiment squelettique qui paraissait simple extérieurement, montre une structure compliquée, susceptible de l'interprétation suivante :

On peut admettre que dans la région diaphysaire D, lorsque l'ébauche était encore au stade cartilagineux, sont apparus deux points primitifs d'ossification qui se sont développés

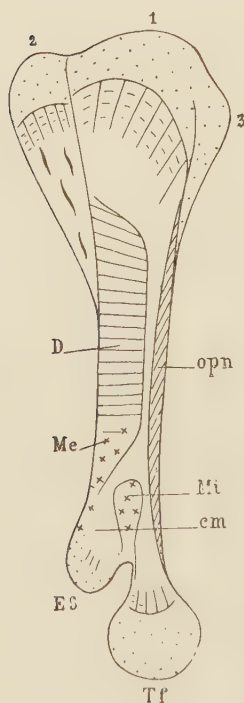


FIG. 56

Tf Tête fémorale.

D Diaphyse avec travées presque perpendiculaires à l'axe.

opn Diaphyse, zone normale.

Mi, Me Région de bifurcation (ossification métaplastique).

cm Canal médullaire du deuxième os ES.

1 Epiphyse distale médiane.

2 Petit os monoépiphysaire.

3 Noyau cartilagineux se séparant de 1.

simultanément et n'ont acquis leur individualité que tardivement et partiellement, grâce à une légère différence angulaire dans le sens de leur accroissement proximal.

Cette hypothèse est justifiée par les particularités suivant-

tes : Si l'on examine une coupe longitudinale médiane de la diaphyse D, on est, de suite, frappé de l'orientation très différente des travées périostiques sur les deux bords opposés de la coupe. D'un côté, on voit des travées normales d'une structure et d'une disposition tout à fait comparables à celles d'un fémur chez un animal normal du même âge. Du côté opposé, correspondant à l'épiphyse en croissant, les travées affectent une disposition presque transversale, s'avancent très au delà de l'axe longitudinal, en provoquant une excentricité très marquée du canal médullaire. (Fig. 3, Pl. II) Les ostéoblastes contenus dans ces travées, diffèrent aussi de ceux des travées normales ; ils sont plus arrondis et disposés en petits groupes irréguliers. En remontant le long de la paroi diaphysaire anormale, vers l'épiphyse en croissant, on constate que les travées transversales se sont formées par ossification mixte, métaplastique. Ce processus est encore manifeste dans la région de bifurcation, en Me, Mi.

L'ossification enchondrale néoplasique s'est donc trouvée réduite au minimum dans cette partie de la formation massive ; on ne la trouve plus, en effet, que dans la partie culminante et médiane de l'épiphyse en croissant où un petit noyau cartilagineux présente encore une ligne d'ossification régulière réduite à quelques travées seulement.

Donc, on se trouve en présence d'une **formation double, massive**, dont l'origine est décelée, à la fois, par les caractères histologiques et topographiques de la région proximale. (Fig. 4, pl. II). Puis, l'ébauche cartilagineuse primitivement unique, s'est trouvée dissociée, *fragmentée*, dans la région distale, par l'expansion des fibres périostiques de la diaphyse commune, en trois noyaux secondaires : le médian représentant l'épiphyse distale commune de la formation massive, les latéraux devenant les ébauches de centres morphogéniques secondaires adjacents.

Il serait bien téméraire de rechercher, dans cette formation essentiellement anormale, aucune homologie avec une ébauche normale primitive, arrêtée ou modifiée au cours de son développement. C'est l'anomalie elle-même qui est le phéno-

mène primitif, caractérisée par une répartition particulière des centres morphogéniques, dans une ébauche de configuration et d'étendue anormales.

Un processus de même ordre s'observe dans les exemples suivants :

Chez un Chien hémimèle, le rudiment squelettique gauche homologable, par sa situation, à l'humérus, présentait une extrémité libre trifurquée, aplatie, (fig. 24) Une coupe longitudinale passant par les 3 pointes, montre, dans chacune des deux pointes latérales, un noyau cartilagineux avec ligne d'ossification néoplastique (fig. 57).

La pointe médiane dont la base se prolonge le long de la face externe du rudiment, par une arête vive, est occupée par une calotte cartilaginiforme subissant l'ossification en bloc, métaplastique.

Les fibres périostiques d'enveloppe pénètrent cette calotte dont la substance fondamentale se colore en violet par l'hématoxyline tout le long de la ligne de contact, tandis qu'un liseré rouge borde nettement les logettes des cellules.

Plus loin, cette teinte violette de la matière amorphe fait place à la coloration jaune du tissu ossiforme, produite par l'acide picrique (1). Les cellules ont perdu leurs caractères cartilaginiformes ; elles sont petites, arrondies ou irrégulières. Finalement, sur les confins de la cavité médullaire, on trouve un tissu ossiforme analogue à celui qui a été schématisé fig. 47.

Sur une coupe longitudinale perpendiculaire à la précédente et passant par cette pointe médiane, le même processus peut être suivi jusqu'à la diaphyse principale du rudiment, le long de l'arête.

On est donc autorisé à admettre que cette zone de tissu métaplastique marque la limite de deux centres morphogéniques, et que le rudiment tout entier représente une **formation massive pluri-épiphysaire**.

Autre exemple : Le rudiment squelettique représenté fig. 21, et qui occupait, chez un Hémimèle humain, la place de

1. La coloration des coupes a été obtenue par l'Hématoxyline et le picro-ponceau.

l'humérus droit, comprend : une tête articulaire peu différente d'une tête humérale normale ; une diaphyse à peu près normale ; une extrémité libre présentant trois petits mamelons.

Sur les coupes longitudinales, on voit que ces mamelons, uniformément recouverts par le revêtement périostique commun, renferment chacun un noyau cartilagineux hyalin. Toute la région intermédiaire commune est occupée par un canal médullaire large, avec moelle normale (fig. 58).



FIG. 57



FIG. 58

Il semble bien, à un premier examen, que l'on soit en présence d'une formation pluri-épiphysaire, et, à un faible grossissement, chaque noyau présente une ligne d'ossification d'apparence normale. Mais à un fort grossissement, on remarque que la rivulation des cellules cartilagineuses fait défaut. Il existe bien une zone hyperplasiée, mais sans aucune ordination. Les cellules cartilagineuses hyperplasiées restent presque en contact ; la faible quantité de substance fondamentale interposée entre elles, délimite des travées intercellulaires étroites qui prennent la teinte violette caractéristique du cartilage calcifié. De sorte que la calcification s'effectue uniformément tout le long des confins du cartilage et de l'os spongieux médullaire.

Des travées rares et larges naissent cependant de cette zone calcifiée, mais elles n'ont pas la structure des travées normales. Leur substance fondamentale, colorée en jaune brun, est bordée, vers le canal médullaire, d'un mince liseré rougeâtre dans lequel on distingue quelques rares ostéoblastes. Les cellules cartilagineuses s'égrènent dans leur intérieur en conservant sur une grande étendue et leur capsule et leur auréole violette, puis elles perdent leur forme caractéristique, deviennent petites, arrondies ou angulaires et se perdent insensiblement dans la substance fondamentale amorphe. En somme, l'ossification se produit, ici, par néoplasie et par métaplasie combinées.

Entre les trois noyaux épiphysaires, le périoste est tapissé d'une couche osseuse épaisse ; mais l'état de l'ossification était trop avancé pour qu'il fût possible de déceler les processus intimes de l'ostéogénèse de ces parties. Néanmoins, l'absence de travées régulières ; l'existence, dans certains blocs osseux irréguliers, de traînées cellulaires colorées en violet par l'hématoxyline, permettent de supposer que toute la moitié distale du rudiment a subi une ossification anormale métaplasique d'emblée, et qu'elle représente une **formation massive dans une ébauche terminale de configuration anormale.**

La structure anormale des rudiments squelettiques des Ectroméliens résulte, parfois, de processus que l'on pourrait opposer aux formations massives ; ce sont les **formations fragmentées.**

Déjà, dans un rudiment précédemment décrit, on a vu l'extrémité distale se dissocier en une épiphyse médiane et deux noyaux latéraux adjacents (fig. 56).

Le rudiment squelettique du membre supérieur droit, chez le Chien hémimèle de la fig. 10, présente, dans sa structure, des particularités analogues, mais plus complexes.

Ce rudiment, homologable à un humérus, (fig. 23) paraît simple extérieurement, mais sa reconstitution d'après les coupes longitudinales en séries, montre qu'il comprend (fig. 59) une pièce principale et un noyau terminal, isolé dans une en-

veloppe fibreuse très dense. La pièce principale est formée supérieurement d'une épiphyse cartilagineuse avec ligne d'ossification normale et représente assez exactement la tête humérale, au moins par ses connexions.

Dans la partie distale, on assiste à une calcification et à une ossification en masse, suivant le mode métaplastique de toute la région H qui correspondrait topographiquement au condyle externe de l'humérus. Le cartilage de cette épiphyse incomplète est remarquable par la constitution fibrillaire de

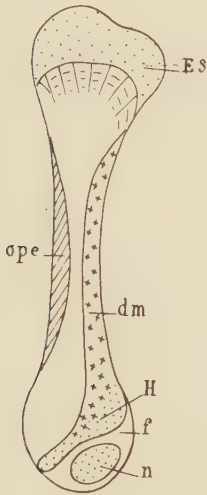


FIG. 59

Es *Epiphyse supérieure.*

Ope *Os périostique normal.*

dm *Tissu ossiforme occupant dans une moitié longitudinale du rudiment, la place de l'os périostique.*

H *Région d'ossification métaplastique.*

n *Noyau cartilagineux isolé dans la formation fibreuse f.*

sa substance fondamentale. Les fibrilles se continuent dans le tissu dense et ténu d'enveloppe, en même temps que les cellules cartilagineuses perdent, peu à peu, en cette région, leurs caractères distinctifs. (Fig. 5, Pl. III.)

Vers le canal central de l'os, au contraire, la substance fondamentale devient homogène, prend un aspect grenu, se colore en violet intense comme le cartilage calcifié ; puis, dans la zone suivante, elle prend une teinte jaune brun et finalement jaune franc ; en même temps, les cellules perdent leurs contours réfringents, s'espacent, deviennent plus petites ; quelques-unes acquièrent des contours irréguliers avec de

courts prolongements ou deviennent de petites cellules rondes. On passe ainsi, sans aucune interruption, du cartilage nettement caractérisé à de la substance osseuse ou mieux ossiforme. Les travées ossifiées conservent, cependant, par places, des traînées cellulaires dont la substance fondamentale se teinte encore légèrement en violet.

Les mêmes caractères ostéogéniques s'observent dans toute la longueur de la diaphyse du côté externe. En aucun point de cette diaphyse, en effet, on ne voit le périoste prendre part à l'ossification. Il y a dans cette région une véritable aplasie périostique. Donc, un double processus a présidé à la formation de ce rudiment squelettique :

1° L'isolement d'un noyau cartilagineux distal, par fragmentation de l'ébauche squelettique primitive ;

2° L'ossification hâtive, métaplastique, de la pièce principale.

Les exemples de fragmentation d'ébauches squelettiques en un certain nombre de noyaux cartilagineux, par un tissu fibreux indifférent, ne sont pas rares chez les Ectroméliens.

La collection tératologique du College of Surgeons de Londres en renferme un exemple curieux (n° 461). C'est un hémimèle dont l'axe squelettique du membre inférieur droit comprenait, faisant suite au fémur, une masse cartilagineuse grossièrement cubique, tenant lieu, à la fois, de tibia et de péroné ; puis, noyés dans un tissu fibreux dense, cinq noyaux successifs, également cartilagineux, dont les trois derniers formaient l'axe du doigt terminal unique.

Un cas à peu près analogue, quant au processus de fragmentation, a été décrit par MEUNIER (1) : Le moignon inférieur d'un hémimèle présentait un axe squelettique constitué de la façon suivante : un noyau fibreux, uni, d'une part, à la cavité cotyloïde, et, d'autre part, à un os long, indéterminable, par quelques faisceaux ligamenteux ; puis, venaient 2 pièces osseuses phalangiformes et deux petits orteils. Toutes ces pièces étaient en voie d'ossification ; quant

1. MEUNIER. — Op. cit.

à l'os long indéterminable, il était formé, comme le noyau qui le précède, d'un tissu fibreux très dense. Ainsi, dans cet exemple, la différenciation fibreuse n'a pas seulement fragmenté l'ébauche squelettogène primitive, mais elle s'est substituée à la différenciation cartilagineuse. On pourrait appeler ce processus une différenciation fibreuse massive de l'axe squelettique.

Ce processus de simplification dans l'évolution d'une ébauche a pour limite la différenciation en tissu conjonctif indifférent et même **l'absence de formation**, comme on le voit dans un cas de KLIPPEL et RABAUD (1), où les deux tiers supérieurs d'un métacarpien font défaut. Le cas de DOLBEAU (2), assez analogue à celui de RABAUD, est un degré moins accentué, car un cordon fibreux reliait le rudiment de métacarpien à un os du carpe.

Chez le Chat phocomèle (fig. 12), l'os piriforme représentant les condyles du fémur (fig. 32) se termine librement aussi, en face de l'os coxal absolument lisse, sans trace de cavité cotyloïde. Il y a eu **arrêt de formation** dans une partie intercalaire nettement définie de l'ébauche squelettique.

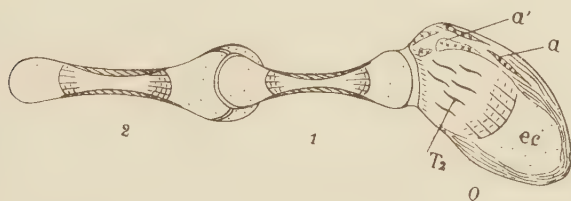


FIG. 60

Coupe de l'axe squelettique contenu dans les palettes d'un Chat hémi-mèle (fig. 12).

o Rudiment d'omoplate. — 1, 2 Les deux petits osselets qui lui font suite.

Les ossifications anormales que l'on rencontre fréquemment dans les rudiments squelettiques des Ectroméliens, semblent, parfois, en rapport avec des conditions physiologiques particulières, plutôt qu'avec la forme réduite de ces rudiments.

1. KLIPPEL (M.) et RABAUD (E.). — Sur une forme rare d'Hémi-mélie radiale intercalaire. *Nowv. Iconog. Salp.*, 1903.

2. DOLBEAU. — In thèse agrég. J.-A. FORT, p. 54.

Dans les moignons supérieurs du Chat hémimèle (fig. 12), l'osselet ellipsoïdal qui tient lieu d'omoplate, présente la structure topographique d'un os mono-épiphysaire (fig. 60). Le long d'un de ses bords, on voit une série d'îlots allongés, massifs, (a, a'), noyés dans un tissu conjonctif lâche et interposés entre les travées osseuses nées de la ligne d'ossification et le périoste. Ils tranchent nettement, par leur aspect, leur structure et leur coloration, sur les travées enchondrales voisines. Ceux qui avoisinent la ligne d'ossification sont composés de cellules polyédriques, irrégulières ; leur substance fondamentale est fibrillaire, se colore en violet comme le cartilage

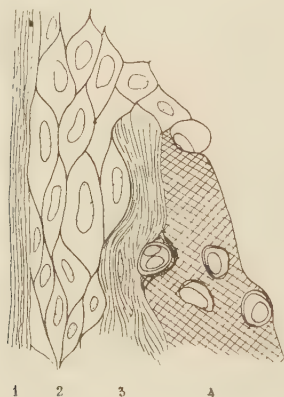


FIG. 61

- 1 Tissu fibreux périostique.
- 2 Tissu conjonctif lâche.
- 3 Tissu de transition.
- 4 Tissu cartilagineux.

calcifié et passe insensiblement au tissu conjonctif voisin (fig. 61). Plus bas, la substance fondamentale augmente et devient amorphe ; elle prend une coloration indécise intermédiaire entre le violet et le jaune. Les cellules sont devenues arrondies, espacées.

Enfin, vers l'extrémité, les îlots s'unissent, délimitent des espaces remplis d'une moelle fibreuse, dont les parois sont revêtues, cette fois, d'ostéoblastes vrais, en activité.

En présence de ces particularités histologiques, on peut se demander si elles ne répondent pas au rôle que remplira plus tard, à la naissance, l'osselet ellipsoïdal. Il n'est pas sans importance, en effet, de remarquer que ces îlots

fibro-cartilagineux qui subissent l'ossification métaplastique, correspondent à la ligne d'insertion des muscles de l'épaule, dont les tendons se confondent en un centre aponévrotique solide, précisément en ce point.

Il y aurait là une adaptation primitive d'emblée, comme on le voit dans certaines dispositions anatomiques normales d'insertions musculaires.

RÉCAPITULATION. — En résumé, on peut classer de la façon suivante, les particularités histologiques variées qui, seules ou associées, caractérisent les rudiments squelettiques des Ectroméliens :

I. — Anomalies intéressant la croissance des ébauches présquelettiques :

CROISSANCE MOINDRE GÉNÉRALISÉE OU LOCALISÉE. — ARRÊTS DE CROISSANCE.

VARIATIONS DANS LA DIRECTION DES LIGNES DE MAXIMUM D'ACCROISSEMENT.

VARIATIONS DANS LA CORRÉLATION HABITUELLE ENTRE LE DÉVELOPPEMENT DE L'OSSIFICATION ENCHONDRALE ET CELUI DE L'OSSIFICATION PÉRIOSTIQUE (HYPOPLASIES ET APLASIES PÉRIOSTIQUES).

II. — Anomalies intéressant la différenciation des tissus présquelettiques :

VARIATIONS DANS LES PHASES CLASSIQUES DE L'OSTÉOGENÈSE : SÉRIATION ET CALCIFICATION IRRÉGULIÈRE DES CELLULES CARTILAGINEUSES. — PROCESSUS SURAJOUTÉS.

VARIATIONS DANS LES PROCESSUS INTIMES DE L'OSTÉOGENÈSE.

OSSIFICATIONS ANORMALES : MÉTAPLASIES PARTICULAIRES ET TERMINALES DE DIVERS DEGRÉS. — DIFFÉRENCIATIONS MASSIVES ANORMALES.

III. — Anomalies intéressant la croissance et la différenciation :

ABSENCE DE CORRÉLATION ENTRE LA CROISSANCE ET LA DIFFÉRENCIATION. — RETARDS DANS LA DIFFÉRENCIATION.

DIFFÉRENCIATIONS PRÉMATURÉES.

ARRÊTS DE FORMATION.

IV. — Anomalies intéressant la répartition des centres de différenciation dans une ébauche élémentaire seule ou dans une certaine étendue de l'axe presquelettique :

LOCALISATION ANORMALE DES POINTS PRIMITIFS.

NOYAUX HÉTÉROPLASIQUES ABERRANTS SURAJOUTÉS.

SOUDURES ANORMALES SECONDAIRES.

ASSEMBLAGES HÉTÉROTYPIQUES PRIMITIFS.

FORMATIONS MASSIVES. — FORMATIONS FRAGMENTÉES

FORMATIONS NÉOTYPIQUES.

ABSENCE DE FORMATION.

Il s'agit, maintenant, de rechercher s'il existe, entre l'histogénèse des rudiments et leur forme extérieure, des relations définies qui justifient les types morphologiques établis précédemment.

CHAPITRE III

CONSÉQUENCES MORPHOGÉNIQUES de l'histogénèse des rudiments squelettiques

Considérons, en premier lieu, les particularités secondaires du développement qui n'intéressent que la croissance des tissus presquelettiques. Leur importance dans la conformation extérieure des ébauches est indiscutable.

Les **hypoplasies et aplasies** observées, soit dans la région enchondrale, soit dans la région périostique, ont pour conséquences des *retards* ou des *arrêts de croissance* de la région considérée. Les rudiments réduits microméliquement, soit dans leur totalité, soit dans une de leurs parties, ne peuvent avoir d'autre origine qu'une multiplication moindre d'ensemble de leurs tissus presquelettiques.

Les hypoplasies du cartilage épiphysaire, liées ou non à des processus accessoires d'un autre ordre, et qui se traduisent topographiquement par l'absence de sériation régulière dans le cartilage, ont, forcément, pour conséquence une diminution de l'accroissement en longueur du rudiment.

Il serait superflu d'insister davantage sur le rôle de la sériation dans l'accroissement en longueur de l'ébauche. J'en ai

donné un exemple, et ces faits sont d'observation courante dans les os courts des membres normaux. Ce processus se complique, parfois, d'autres particularités secondaires, comme on le voit chez le fœtus humain phocomèle décrit page 64.

Les **variations dans la direction des lignes de maximum d'accroissement**, ont aussi pour conséquences l'acquisition d'os anormaux très réduits. Ce processus s'observe dans toute sa pureté, sans aucune autre complication surajoutée dans les os de certaines races bassettes.

Voici, par exemple, un humérus de Chien Basset allemand nouveau-né (1). Une coupe longitudinale de cet os, comparée à celle d'un humérus de Chien normal de la même taille, montre les différences suivantes : dans la région d'ossification enchondrale, la ligne d'ossification est plus étendue dans le sens transversal, ses sinuosités plus accusées, mais la sériation du cartilage, sa calcification et les divers stades de l'ossification ne présentent aucune anomalie. Dans l'ossification périostique, on ne remarque qu'une condensation des travées qui sont plus épaisses et orientées moins obliquement, par rapport à l'axe, que chez un Chien ordinaire. L'humérus du Basset ne doit donc sa forme courte, massive, à saillies très accentuées, qu'à une particularité très légère dans la multiplication des éléments de l'ébauche presquelettique, suivant certaines directions, aux dépens de la croissance totale en longueur.

A ce processus d'une extrême simplicité peuvent s'en ajouter d'autres d'un ordre différent. Quelques auteurs n'ont-ils pas rapproché certains Bassets des Achondroplases ? (2)

Quoi qu'il en soit, on voit, par cet exemple, comment de légères variations dans l'accroissement des tissus presquelettiques peuvent aboutir à *l'acquisition de formes brachyméliques* très caractérisées.

1. Le sujet de cette observation m'a été offert gracieusement par M. Jules LEMAIRE, du Teckel-Club.

2. PORAK et DURANTE. — Les micromélies congénitales. *Nouv. Iconog. de la Salpêtrière*, 1935 (Bibliog. complète de l'Achondroplasie).

A plus forte raison doit-on s'attendre à trouver, dans les anomalies de l'ossification elle-même, une influence considérable dans la morphogénèse du squelette.

Si l'on considère, en effet, dans leur ensemble, les **ostéogénèses anormales**, décrites au Chapitre II, on voit qu'elles consistent toutes, essentiellement, en une transformation métaplastique de tissus cartilagineux ou cartilaginiformes en tissus osseux ou ossiformes.

Ces processus, bien que peu répandus, ont été, cependant, signalés par divers auteurs. STÉPHAN (1) a montré qu'ils jouent un grand rôle dans l'ostéogénèse chez les Poissons. Ses descriptions et les dessins qui les accompagnent se rapprochent beaucoup des nôtres. Le même auteur n'hésite pas à identifier ces processus d'ossification à ceux décrits par BRUCH dans le maxillaire inférieur de l'embryon de brebis, par MECKEL et JULIN, SHAFFER, etc. (2). Mais, si les ossifications dites métaplastiques ont été observées par un grand nombre d'histologistes, les avis sont très partagés sur la signification qu'il convient de leur attribuer.

STEPHAN se refuse à y reconnaître des phénomènes de métaplasies véritables. Il lui semble plus simple d'y voir les traces « d'une substitution lente des propriétés ostéogènes aux propriétés chondrogènes du tissu fibreux d'enveloppe. » Cette distinction est, à mon avis, quelque peu subtile.

Il n'entre pas dans le cadre des présentes recherches de trancher la question encore controversée de la **métaplasie**.

Néanmoins, je ne vois aucune autre interprétation possible des faits qui sont, ici, représentés schématiquement par la fig. 47.

On voit des tissus soit nettement cartilagineux, soit cartilaginiformes, se transformer sur place, par des degrés insensibles, en substance osseuse. Ce sont bien des métaplasies.

La seule objection qui pourrait être faite à cette manière de voir est que le tissu résultant n'est peut-être pas de l'os

1. STEPHAN (Pierre). — Recherches histologiques sur la structure du tissu osseux des poissons. *Bull. Scientif. de la France et de la Belgique*, 1900.

2. Cités In Th. STEPHAN.

vrai, mais un tissu calcifié particulier. Cette objection n'a qu'une faible valeur, car les tissus ossiformes seront remaniés comme les travées enchondrales. Les uns et les autres sont, au même titre, des tissus transitoires, appelés à subir d'importantes modifications avant de se transformer en os adulte.

Quoi qu'il en soit, constatons simplement, au point de vue qui nous occupe, que, indépendamment des processus habituels de l'ossification enchondrale et de l'ossification périostique, les rudiments ectroméliens présentent encore fréquemment des phénomènes ostéogénétiques particuliers que plusieurs auteurs ont décrit sous le nom de métaplasies.

D'après l'importance, la localisation et la nature de ces ostéogénèses anormales, on peut les grouper dans le tableau suivant :

1° **Métaplasies particulières**, surajoutées à des ébauches histologiquement et topographiquement normales à tous les autres points de vue ;

2° **Métaplasies massives terminales** ;

3° **Métaplasies compliquées de processus** de dégénérescence hyaline ou muqueuse plus ou moins en rapport avec le rôle physiologique futur de la région considérée.

Ces ostéogénèses anormales ayant pour caractère commun une différenciation hâtive de tissus du groupe des cartilages en tissu ossiforme sont, en somme, l'expression d'ostéogénèses simplifiées, abrégées. Voyons leur rôle dans la morphogénèse des rudiments.

Métaplasies particulières. - Le processus métaplasique que l'on observe dans le rudiment fémoral (fig. 46) a pour conséquence immédiate une inégalité de croissance de deux points opposés de la diaphyse, d'où il résulte une incurvation corrélative de toute la partie proximale du rudiment.

L'ossification métaplasique des noyaux cartilagineux dans le cubitus du Chien phocomèle (fig. 48) est consécutive à la localisation anormale des points primitifs d'ossification enchondrale. Elle détermine l'acquisition définitive de la forme de l'ébauche cubitale dans cette région. Il en résulte une in-

curvation générale de la partie terminale de l'axe, une disposition anormale de l'articulation du carpe (fig. 34) et la production naturelle d'une anomalie qui, au premier abord, à un simple aspect extérieur (fig. 14), paraît être une luxation traumatique.

Dans l'osselet ellipsoïdal de la fig. 60, les îlots d'os métaplasique situés le long des travées enchondrales, paraissent répondre à une adaptation mécanique. Le périoste de la région qu'ils occupent donnait insertion, en effet, à une intersection aponévrotique puissante où venaient converger les muscles de l'épaule. N'est-on pas en droit, comme je l'ai déjà dit, de remarquer une certaine corrélation possible entre la localisation de cette ostéogénèse et l'insertion précise des muscles en ce point ?

Les ostéogénèses anormales que l'on observe dans certaines formations massives sont en rapport avec la conformation de l'ébauche elle-même, et la répartition des centres morphogéniques. Ce sont des *ossifications abrégées*, traduisant, sans aucun doute, l'*adaptation des tissus presquelettiques à des conditions particulières de développement*, produites par les connexions très spéciales des centres de différenciation.

Il existerait donc une corrélation entre les métaplasies particulières et la conformation de l'ébauche squelettique primitive. On en verra, plus loin la signification.

Les métaplasies massives terminales sont-elles aussi corrélatives de la forme primitive de l'ébauche ? On est autorisé à l'admettre dans une certaine mesure.

En effet, dans le rudiment huméral (fig. 58), bien que la pièce soit avancée en développement, il semble que le périoste n'ait jamais été actif. Toute la substance osseuse semble s'être formée par métaplasie, ce que l'on constate encore, d'ailleurs, dans les régions voisines des extrémités.

Il en est de même dans le rudiment de la fig. 59. On y remarque des *ostéogénèses simplifiées, abrégées*, qui indiquent que l'ébauche a, dès ce moment, acquis sa forme définitive.

Le processus de multiplication modelante des tissus presquelettiques est achevé. Ils s'ossifient hâtivement. Seules, les

régions qui sont appelées à continuer leur croissance, présentent des épiphyses, même dans les ébauches les plus aberrantes. C'est le cas pour l'épiphyse E du rudiment de la fig. 56.

D'autres fois, les métaplasies terminales traduisent une adaptation particulière de la région à des *conditions mécaniques déterminées*, telles que certains types d'insertions musculaires. Tel est le cas pour l'extrémité du rudiment de la fig. 53 dont le système musculaire est représenté fig. 71.

L'importance de ces particularités dans l'acquisition d'ébauches squelettiques condensées, réduites, est indéniable. Elles ne présentent rien de commun avec l'arrêt de développement.

Examinons, maintenant, les conséquences qui résultent de la répartition anormale des centres de différenciation osseuse.

La **localisation excentrique des points primitifs** conduit à l'acquisition d'un *type brachymélique* particulier chez le Veau (fig. 15).

L'apparition insolite d'un noyau métaplastique dans le rudiment fémoral (fig. 46) provoque une incurvation de toute la partie proximale du rudiment, et par conséquent, une *forme réduite anormale*.

Si l'on considère, maintenant, les **formations massives et fragmentées**, on voit qu'elles ont toutes pour conséquence l'*acquisition d'axes réduits*, à tous les degrés, hétérotypes et néotypes.

Il suffit, pour s'en assurer, de jeter un coup d'œil sur les schémas représentés plus haut et de les comparer aux schémas normaux correspondants.

La réduction d'ensemble n'est pas toujours le fait du processus lui-même, mais aussi des connexions nouvelles qu'il provoque dans les os voisins et qui peuvent s'étendre très loin. Dans le membre droit du Paracéphalien (fig. 36), de la formation massive de l'avant-bras résulte la disposition anormale de l'articulation du poignet. Le Chien phocomèle polydactyle (fig. 34) offre un exemple analogue.

Quand aux assemblages de centres sans homologues possibles qui caractérisent les axes néotypes, les figures montrent suffisamment, sans qu'il soit besoin d'insister, la condensation extrême qu'ils permettent d'acquérir (fig. 25, 26, 27, 28).

Remarquons que c'est précisément dans ces axes squelettiques anormaux, caractérisés par une répartition en apparence hétérogène des centres de différenciation, que s'observent, le plus fréquemment, des phénomènes ostéogéniques anormaux, aberrants, qui indiquent également, on l'a vu, une tendance vers l'acquisition définitive d'une forme réduite.

Conclusions.

I. — Les *particularités secondaires* que l'on observe dans les centres ostéogènes topographiquement normaux, ont pour conséquence l'acquisition d'axes squelettiques réduits.

II. — Les *ostéogénèses anormales* sont tantôt primitives, tantôt consécutives. Elles sont, de toute façon, corrélatives de conditions mécaniques du développement, soit qu'elles traduisent une adaptation des tissus à des dispositions topographiques spéciales, soit qu'elles apparaissent d'une façon insolite dans une ébauche normale pour modifier la forme de cette ébauche.

III. — La *répartition topographique anormale* des centres ostéogènes est un phénomène primitif, lié à la formation de l'ébauche.

Toutes ces anomalies de l'histogénèse, seules ou combinées, ont pour conséquences **l'acquisition d'ébauches squelettiques réduites**, et on peut, à cet égard, rechercher le parallélisme qui existe entre l'ostéogénèse des rudiments et leur forme extérieure, en dressant un tableau des divers types morphologiques reconnus chez les Ectroméliens et des processus ostéogénétiques qui leur correspondent.

D'après les exemples précédemment étudiés, on a vu que la réduction **micromélique** était la conséquence d'une croissance moindre localisée ou généralisée.

La réduction **brachymélique** résulte de processus ostéogénétiques variés, parmi lesquels on a relevé les suivants :

Variations dans l'orientation des plans de division des cellules cartilagineuses ; Absence de sériation ; Hypoplasies ; Irrégularité relative dans les différentes phases de l'ostéogénèse ; Hétérochronie dans le développement des pièces

osseuses (ossification prématurée des cartilages de conjugaison);
Localisation excentrique des points primitifs sous l'influence
d'une hétérochronie primitive.

La **réduction hétérotypique** résulte d'*assemblages anormaux*
de centres ostéogènes homologues, provoquant des *coales-*
cences, soudures, formations massives ou fragmentées.

La **réduction néotypique** est le fait d'une *condensation ex-*
trême de centres ostéogènes non homologues, ayant pour
résultat *l'acquisition d'axes locomoteurs nouveaux, aber-*
rants, très réduits.

L'histogénèse explique donc logiquement les formes des rudiments par des considérations simples tirées de la mécanique du développement.

Elle permet d'attribuer à chaque type morphologique des caractères bien définis.

Des relations qui existent entre l'Ectromélie et les autres dispositions anormales des membres : Polydactylie, Syndactylie, Ectrodactylie, Symélie.

J'ai déjà signalé, dans le chapitre I^{er}, la fréquence, chez les Ectroméliens, de certaines anomalies surajoutées, parmi lesquelles il faut citer la polydactylie et la syndactylie.

L'étude synthétique qui vient d'être exposée, démontre selon toute évidence, l'étroite parenté qui existe entre ces diverses anomalies.

La **Polydactylie** serait, d'après les auteurs, le résultat d'une fragmentation, d'une fissuration par excès, dans le sens longitudinal, des bourgeons terminaux des membres. En réalité, il n'y a pas, nécessairement, fissuration, ni dédoublement véritables ; mais il peut simplement se produire une **augmentation numérique des centres ostéogènes**, puis individualisation, par un processus évolutif normal, de ces centres supplémentaires. Les membres du Chien phocomèle (fig. 34) possèdent neuf doigts dont sept seulement sont complets avec leurs métacarpiens. Ces derniers conservent encore la trace de leur origine, par une individualisation incomplète de leurs extrémités proximales. Ils sont nés isolément dans l'ébauche primitivement homogène de toute la palette. Celle-ci, dans la région correspondant aux doigts quatre et cinq, a présenté deux centres ostéogènes là, où normalement, n'en apparaît qu'un seul.

On est même autorisé à se demander, en présence de cet exemple particulier, s'il n'existe pas une étroite relation entre la production de cette polydactylie et les processus qui ont

déterminé l'assemblage hétérotypique des ébauches du radius et du cubitus. Mais le sujet était trop avancé en développement pour me permettre d'élucider cette question.

Quoi qu'il en soit, la polydactylie résulte bien, comme l'Ectromélie à laquelle on la trouve fréquemment associée, de variations ostéogéniques précoces, créant d'emblée, ou au cours du développement des ébauches anormales.

La polydactylie n'est pas plus une anomalie par excès de développement, que l'Ectromélie n'est une anomalie par arrêt de développement. Il y a, chez l'une comme chez l'autre de ces dispositions, formation primitive ou acquisition, à un certain stade du développement, d'une ébauche aberrante, et les processus ectroméliens et polydactyliens peuvent se combiner, se superposer sur un même axe squelettique.

On peut également rapprocher de l'Ectromélie la **Syndactylie**. Au contraire des auteurs qui voient dans cette dernière anomalie l'effet d'un arrêt de développement, je crois plus simple et plus conforme aux faits, de la considérer comme une **formation massive hétérotypique**.

La plupart des anomalies décrites par les pathologistes sous le titre : Malformations congénitales des doigts, paraissent subordonnées à des phénomènes ostéogéniques du même ordre. La transition insensible entre les hémitéries et les anomalies des membres laissait déjà pressentir, par le seul examen morphologique, la parenté des processus. C'est, en effet, ce que l'on peut vérifier dans les exemples décrits au chapitre II. La polydactylie et la syndactylie s'observent fréquemment associées à l'Ectromélie (PAGENSTETCHER, CHARON, MARTIN et LÉTULLE) (1).

Au total, on voit qu'en réalité, les mêmes processus, variables dans leurs modalités et dans leurs combinaisons, se retrouvent à l'origine des conformations anormales des membres décrites sous les noms de polydactylie, syndactylie, ectrodactylie, ectromélie.

Selon les cas, ces processus ont pour résultat la réduction,

1. Op. cit.

la simplification, ou la complication des ébauches normales, d'où l'acquisition de types squelettiques aberrants indéfiniment variés.

Aucun de ces types particuliers, quelle que soit sa tendance plus ou moins marquée à se répéter héréditairement, n'est l'effet d'un **arrêt**, ni d'un **excès** de développement, expressions dénuées de sens précis, lorsqu'on cherche à les appliquer aux processus embryologiques réels.

Il existe, néanmoins, une anomalie des membres qui ne présente, avec les dispositions précédentes, aucune relation dans les processus, bien que GEOFFROY-SAINT-HILAIRE l'ait classée à côté de l'Ectromélie. Je veux parler de la **Symélie**.

RABAUD a suivi, dans ses différentes phases, le processus symélien ; il a montré qu'il était caractérisé par une **formation désorientée** intéressant les palettes embryonnaires des membres inférieurs (1).

Il n'y a aucun rapprochement à établir entre ce processus et les précédents, mais l'Ectromélie peut intervenir à titre de processus accessoire, surajouté, dans la production de la Symélie, ainsi que le démontre l'existence des Diploskèles réduits, hémiméliques et ectroméliques.

D'autres associations ou mieux d'autres superpositions plus complexes, moins apparentes, peuvent exister entre ces processus d'origine très différente, et avoir pour résultat l'acquisition de membres anormaux particuliers ; mais l'absence de matériaux d'étude ne me permet pas d'élucider cette question.

De toute façon, la distinction serait toujours facile à établir entre les processus ostéogéniques variés qui viennent d'être décrits et le processus symélien.

1. RABAUD (E.). — Essai sur la Symélie. *Bull. Soc. Philom.*, Paris, 1903.

Distinction précise entre l'Ectromélie et les déformations des membres d'origine mécanique.

Dans l'étude morphologique des rudiments squelettiques des Ectroméliens, j'ai démontré, chez ces derniers, l'existence d'un certain nombre de types de réduction bien définis. L'examen histologique de rudiments jeunes en voie de développement, a permis de vérifier et de caractériser embryologiquement les divers groupes reconnus.

Il convient, maintenant, d'opposer aux axes réduits des Ectroméliens, les déformations incohérentes du squelette des membres, sous l'influence mécanique des enveloppes fœtales.

RABAUD et BLANCARD ont déjà exposé la différence qui existe entre les anomalies véritables et les déformations de cause mécanique (1). Celles-ci sont, en effet, caractérisées par leur allure désordonnée.

Le meilleur exemple qui puisse en être fourni est relatif à un agneau atteint de multiples malformations et que DARESTE (2) présenta comme une preuve incontestable de la prétendue action tératogénique de l'amnios. On chercherait en vain, dans la classification morphologique établie précédemment, le type auquel appartient la disposition des membres de ce sujet. Et, en effet, cet agneau n'est pas un monstre véritable, mais bien un être déformé mécaniquement, durant sa croissance, par la compression d'une enveloppe exigüe.

Voici un autre exemple, non moins caractéristique, de

1. RABAUD (E.). — Recherches embryologiques sur les Cyclocéphaliens. *Journ. d'Anat. et Phys.*, 1901-1902. — L'amnios et les productions congénit. *Arch. génér. de méd.*, 1905.

BLANCARD. — Op. cit.

2. DARESTE. — Traité de Tératogénie, p. 289. Note B. — Voir aussi la Note C., p. 240.

pseudo-anomalie, où l'examen histologique permet de démontrer l'indépendance complète entre les processus morphogéniques tératologiques, et les accidents mécaniques occasionnés par l'étroitesse de l'amnios.

C'est un embryon humain d'environ deux mois. La fig. 62 montre très nettement l'attitude ramassée prise par cet embryon sous l'influence de la compression amniotique, laquelle a provoqué de plus, une disposition anormale des membres.



FIG. 62

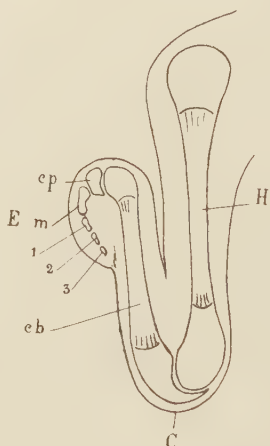


FIG. 63

E Extrémité du moi-
gnon.
C Coude.
H Humérus.
cp Carpe.
m Métacarpe.
1, 2, 3 Phalanges.

Si l'on considère les membres supérieurs, en particulier, on voit que les premiers articles sont en flexion forcée, l'un sur l'autre ; le bras et l'avant-bras sont soudés intimement dans une partie de leur étendue ; la main n'est pas distincte ; l'avant-bras se termine par un renflement en forme de champignon mamelonné et que l'on prendrait, à première vue, pour le moignon d'un hémimècle. Il n'en est rien.

L'examen histologique en coupes sériées de tout un membre entier, ne montre aucune atrophie, aucune absence particulière (fig. 63). Tous les os existent. Leur structure est normale. La seule particularité à signaler consiste dans la soudure, certainement secondaire et superficielle, du bras à l'avant-bras, et de la main à la face antérieure de l'avant-bras, les limites de chaque article pouvant être aisément suivies.

Mais la remarque la plus importante sur laquelle il convient d'attirer l'attention, est la parfaite régularité de l'ostéogénèse dans chaque os en voie de développement. Malgré la compression énergique à laquelle ont été soumis les différents articles de la main, on ne constate aucune particularité ni dans les processus habituels de l'ostéogénèse, ni même dans la croissance des ébauches ; celles-ci, gênées dans leur expansion, se sont incurvées et rapprochées côte à côte, mais sans présenter aucune atrophie, aucune différenciation anormale, aucun arrêt de développement.

Ainsi donc, non seulement la compression mécanique de l'amnios a été incapable, dans le cas présent, de provoquer la formation d'une véritable anomalie, mais elle n'a même pas, fait très remarquable, modifié l'intensité de la croissance ; elle n'a provoqué qu'une déviation et une soudure toute superficielle de segments de membres normaux.

L'action pseudo-tératogénique de l'amnios n'est pas toujours aussi manifeste que dans l'exemple que je viens de décrire.

On rencontre, parfois, des cas d'hémimélie qu'il est difficile de rapporter, à première vue, soit à une anomalie du développement soit à une action destructive des annexes embryonnaires. En voici un exemple qui a trait à un Lapin apparemment atteint d'hémimélie uni-abdominale.

Le membre inférieur de cet animal, paraît avoir été amputé au-dessous du genou. Un premier examen superficiel dénote, cependant : 1° l'ankylose de l'articulation coxo-fémorale ; 2° la présence d'un tissu cicatriciel à l'extrémité du moignon.

La dissection permet de constater, ensuite, une encoche profonde, immédiatement sous le plateau tibial externe. Le péroné n'est pas nettement distinct. L'articulation du genou est fixée par ankylose dans la position de flexion forcée ; il y a atrophie des plateaux du tibia en arrière.

L'examen histologique de l'axe squelettique révèle les faits suivants : le sourcil cotyloïdien est intimement fusionné dans la plus grande partie de son étendue avec le pourtour de la tête fémorale ; celle-ci n'est représentée, en réalité, que par

une petite saillie centrale logée dans la cavité cotyloïde presque totalement effacée. Il y a eu soudure précoce, au stade cartilagineux, du sourcil cotyloïdien avec la tête fémorale déformée, ou simplement peut-être, absence de formation partielle de l'articulation. D'autre part, les coupes de la partie terminale du moignon, montrent que le péroné existe bien réellement à sa place habituelle, mais il est soudé intimement au tibia. La limite des deux os est très nette dans leur partie supérieure ; la fusion complète des périostes n'a lieu qu'à l'extrémité recouverte d'un tissu fibreux cicatriciel.

Il a fallu, assurément, un traumatisme énergique, lent et continu pour provoquer, d'une part, l'écrasement de la tête fémorale sur le sourcil cotyloïdien, d'autre part, la soudure du tibia et du péroné, et l'amputation complète du membre.

Néanmoins, on ne remarque aucune anomalie dans l'ostéogénèse ; le point secondaire de la tête fémorale commence à apparaître dans le petit noyau central ; les épiphyses du tibia et du péroné sont absolument normales. Donc, aucune différenciation aberrante, aucune atrophie, aucun arrêt de développement ; on note, au contraire, un développement excessif, par compensation, du grand trochanter, lequel, comprimé contre le bassin, s'est développé en surface et a pris une part secondaire, superficielle, à l'ankylose de l'articulation.

Il me semble donc permis de conclure de ce qui précède, que *les déformations des membres d'origine mécanique*, se distinguent des anomalies véritables, non seulement par leurs *morphologies incohérentes, désordonnées*, mais encore par *l'absence de toute anomalie, de toute variation dans les processus histogéniques habituels*.

CHAPITRE IV

ANALOGIES

entre les processus ostéogénétiques observés
chez les Ectroméliens et les processus
normaux

Les processus ostéogénétiques qui ont pour conséquences l'acquisition des axes réduits des Ectroméliens, sont-ils essentiellement anormaux, aberrants, ou simplement exceptionnels dans les membres de l'espèce considérée ?

Les faits qui ont été exposés dans le chapitre précédent, semblent bien montrer qu'il y a **analogie complète des processus** dans l'acquisition de **formes analogues**. C'est-à-dire que les anomalies évolutives, dans les membres des Ectroméliens, sont relatives à l'espèce considérée, mais se retrouvent dans l'ostéogénèse de types morphologiques analogues, chez d'autres espèces.

Les **arrêts de croissance** d'où résulte une réduction micro-mélique totale ou partielle de certains os des membres, sont d'observation courante dans l'anatomie normale.

L'inégalité de volume des doigts de la main, poussée à l'extrême dans quelques genres tels que : *Myrmecophaga*, *Dasypus*, s'acquiert par une simple croissance moindre rela-

tive de certains rayons digitaux, la palette squelettogène primitive étant régulière chez tous les pendactyles (REITTERER).

Je n'insisterai pas davantage sur ce processus banal.

Les processus qui ont pour résultat l'acquisition **d'axes brachyméliques**, ne diffèrent pas de ceux qui caractérisent la formation des membres extrêmement courts de certaines espèces normales. On connaît déjà la variation simple qui donne aux membres de certains Chiens Bassets leur aspect court et trapu. D'autres races bassettes peuvent présenter dans leur ostéogénèse, des particularités différentes ou plus complexes ; néanmoins, les processus que j'ai signalés se retrouvent chez la plupart des animaux dont les os des membres sont simplement courts et épais, et présentent, comme les Bassets allemands, une exagération des caractères anatomiques du squelette normal.

Chez la Taupe, notamment, qui, à la naissance, présente déjà des os courts, à épiphyses volumineuses, on assiste à la même prolifération régulière du cartilage, suivant certaines lignes de maximum d'accroissement et, corrélativement, une incurvation très marquée de la ligne d'ossification.

Chez le même animal, d'autres processus viendront se surajouter, notamment l'apparition précoce et le grand développement des points secondaires, qui auront pour résultat d'accentuer encore les caractères morphologiques primitifs, en les fixant hâtivement dans leur type brachymélique.

En somme, la forme brachymélique des membres peut s'acquérir, chez les Ectroméliens comme chez les Vertébrés normaux, par des phénomènes d'hypoplasies ou d'hyperplasies des tissus présquelettiques en voie de différenciation, suivant certaines directions définies. Le terme ultime de ce processus est très démonstratif dans l'humérus normal du Dauphin.

Dans l'un et l'autre cas, on assiste à la mise en œuvre des propriétés modelantes du cartilage fœtal pour l'acquisition d'un même type morphologique, et à une corrélation définie entre la multiplication cellulaire et les différenciations successives.

J'ai décrit, précédemment, un mode d'acquisition du type

brachymélique qui paraît relever d'un processus très différent : la localisation excentrique des points primitifs d'ossification. En réalité, il y a dans cet exemple, superposition de deux processus : l'un est une hyperplasie précoce du tissu cartilagineux ; l'autre, un retard dans la différenciation osseuse. Au total, il s'est produit dans les corrélations qui existent habituellement, chez cette espèce, entre la multiplication du cartilage et sa différenciation, un écart inaccoutumé qui est simplement une variation extrême d'un processus normal.

Les **axes hétérotypes et néotypes** s'acquièrent également par des processus qui ne diffèrent pas de ceux par lesquels s'établissent les connexions osseuses dans les membres normaux.

Chez le fœtus humain hémimèle (fig. 51), la structure du moignon squelettique relève des processus suivants : croissance moindre de l'extrémité distale du cubitus, régression de cette extrémité, fusion convergente des périostes des deux os, le radius seul continuant son accroissement.

Les phénomènes ne se passent pas autrement dans ce qu'on appelle la régression du cubitus des ongulés ; ils peuvent être suivis plus aisément encore dans les métacarpiens des Périssodactyles. Primitivement, les trois métacarpiens existent complets à l'état d'os diépiphysaires ; puis, il y a, selon l'expression de LESBRE, *disproportion de croissance* entre le métacarpien médian et les latéraux, régression de l'épiphyse de ces derniers et fusion convergente des périostes.

Donc, dans ces exemples : *réduction d'un segment formé de deux os parallèles par fusion convergente et régression de l'un d'eux*.

Chez le Chien phocomèle (fig. 48), le radius et le cubitus présentent une fusion convergente de leurs extrémités épiphysaires distales. Cette fusion est liée, ainsi qu'il a été expliqué plus haut, à une répartition anormale des centres ostéogènes, mais il n'y a pas eu fusion véritable. Les extrémités épiphysaires ne se sont simplement pas individualisées ; elles représentent une formation massive commune.

Des exemples de cette disposition ne sont pas rares dans

l'anatomie comparée. On en observe à tous les degrés, notamment dans les os de l'avant-bras et de la jambe. Le tibia et le péroné de certains Edentés offre une disposition analogue, quoique moins accusée, et, corrélativement, une incurvation des deux os, comme chez notre Chien phocomèle.

Ces fusions apparentes partielles nous amènent, maintenant, à considérer les **formations massives totales**. Le cubitus du Paracéphalien (fig. 36 et 54 et pl. II fig. 1 et 2) est un os double, massif, formé par la différenciation sur place de deux centres primitifs. On ne peut lui trouver de meilleure analogie que dans l'os unique qui, chez le Dromadaire, est formé par les points primitifs du radius et du cubitus évoluant en formation massive.

Un phénomène analogue à celui qui détermine la fusion primitive des os du carpe chez le Chien, peut seul expliquer la composition du carpe chez l'Hémiimèle représenté planche I (fig. 3 et 4).

Dans ces différents processus, considérés, soit chez les Ectroméliens, soit chez des êtres normaux, il ne peut être question de phénomènes d'arrêts de développement. Il y a simplement agencement particulier des centres ostéogènes pour l'acquisition d'un axe squelettique réduit.

La même remarque s'applique aux **formations fragmentées**. La disposition très curieuse du tibia et du péroné chez le Cerf, résulte d'un processus comparable à celui que l'on a décrit chez le Chien hémiimèle (fig. 59), où l'on voit l'axe squelettique être le siège, à son extrémité, d'une fragmentation inégale, hétérotypique.

Les **ossifications massives terminales** indiquent l'arrêt de la croissance de l'ébauche, la fixation de sa forme définitive. C'est un processus qui s'observe normalement dans toutes les extrémités réellement terminales, telles que les phalanges. Dans celles-ci, bien avant la différenciation des articles intermédiaires, on voit apparaître une calotte préosseuse qui est l'amorce de l'ossification périostique terminale.

La morphogénèse des extrémités chez les Pinnipèdes (LE-

BOUCQ) (1) vient à l'appui de cette généralisation du phénomène. La phalangette acquiert, de bonne heure, chez ces animaux, son caractère histologique d'os terminal, et c'est d'un bourgeon latéral que naissent les rayons digitaux fibreux surajoutés.

Il me semble permis de rapprocher de ce processus celui qui a présidé à la formation des moignons du Chien hémimèle représenté fig. 10. On a vu que chacun de ces moignons contenait un rudiment squelettique homologable, par sa situation, à l'humérus, et subissant, à son extrémité, une ostéogénèse anormale par formation massive d'un côté et fragmentée de l'autre.

De la face externe de ces deux rudiments huméraux paraissent des tractus fibreux parfaitement organisés, auxquels étaient annexés de petits muscles particuliers et qui se distribuaient aux tubercules digitiformes externes (fig. 69 et 70).

On ne peut admettre que cette disposition très spéciale soit l'effet d'une atrophie. Elle répond, sans aucun doute, à un agencement des éléments composants, en vue d'une fonction déterminée.

Les **hétéroplasies** d'ensemble intéressant **la nature** des différenciations, s'observent normalement chez les Cervidés ; les métacarpiens des doigts latéraux subissent d'emblée la différenciation fibreuse ou conjonctive, analogue à celle qui a eu pour résultat la disposition symétrique d'un métacarpien, dans un cas de RABAUD (2).

Les processus par lesquels les Ectroméliens acquièrent leurs membres réduits, ne diffèrent donc pas des processus qui aboutissent à la formation des axes normaux.

Les mêmes moyens d'adaptation se retrouvent sinon identiques, tout au moins analogues.

C'est à dessein que j'ai choisi, dans mes comparaisons, des

1. LEBOUcq (H.). — The ossification of the terminal phalanges of mammalian fingers in relation to hyperphalangy. *Journ. anat. and Phys.*, Lond., 1907-08.

2. RABAUD. — Nouv. Icon. Salp. 1903.

exemples qui ne puissent prêter à aucune identification, afin d'éviter toute homologie inexacte.

J'ai voulu montrer, simplement, l'analogie des **processus** dans l'acquisition de types morphologiques **analogues**.

On verra bientôt l'importance de ces faits en dehors de toute ressemblance inspirée par l'imagination.

CHAPITRE V

LE SYSTÈME MUSCULAIRE ET LE SYSTÈME NERVEUX DES ECTROMÉLIENS

I. - Le Système musculaire

Le système musculaire des rudiments de membres des Ectroméliens doit être étudié successivement dans sa structure propre, puis dans ses rapports avec les rudiments squelettiques dont il commande la mobilité.

Cette dernière question est de beaucoup la plus importante. Dans les membres normaux, en effet, il existe une étroite corrélation entre la forme, l'agencement des muscles et la morphologie du squelette. Si, physiologiquement, le squelette des membres, organe passif dans l'acte de la locomotion, n'a qu'une importance secondaire, embryologiquement, ce squelette acquiert une importance morphogénique prépondérante. C'est lui, en effet, qui se différencie le premier dans la palette embryonnaire des membres ; puis, les muscles apparaissent

à leur tour suivant des lois de corrélation héréditairement fixées pour chaque espèce. Des anomalies musculaires peuvent surgir indépendamment de toute anomalie osseuse ; ce sont des tentatives d'adaptation peu importantes et qui n'arrivent jamais à modifier sensiblement le type locomoteur dans l'espèce considérée. Au contraire, toute modification morphologique du squelette s'accompagne d'une modification corrélative des muscles, ainsi qu'on va le voir. On peut donc dire que, embryologiquement, la morphologie du squelette commande, au moins dans une certaine mesure, la forme et la disposition des muscles.

Un premier point à signaler est la parfaite intégrité du tissu musculaire des Ectroméliens. Ce tissu, en l'absence de processus pathologiques surajoutés, est histologiquement sain ; il ne présente ni dégénérescence, ni atrophie véritable. Ceci est un fait qui résulte des observations d'un grand nombre d'auteurs et des nôtres.

Tout l'intérêt de l'étude qui va suivre repose donc sur des considérations morphologiques et mécaniques.

A ce point de vue, les muscles des Ectroméliens se présentent sous des aspects très variés.

De même que pour l'axe squelettique, on peut trouver dans les rudiments de membres, les mêmes muscles que ceux de l'anatomie normale, mais plus ou moins modifiés dans leur forme, leur volume, leurs insertions (homotypes), diversement fusionnés ou combinés, ou réduits. On rencontre aussi, parfois, des systèmes musculaires nouveaux, néotypiques, pour lesquels aucune homologie n'est possible. Dans tous les cas, ces dispositions anatomiques ne sont pas l'effet du hasard, ni d'une formation désordonnée. Une certaine coordination se dégage de l'ensemble des multiples variétés, coordination qui permet de distinguer le système musculaire des Ectroméliens véritables de celui que l'on voit dans les malformations brutales, désorientées, de cause extrinsèque.

Considéré dans son évolution organogénétique, le système musculaire dispose, en effet, de multiples moyens pour s'adapter aux variations squelettiques

Les Ectroméliens fournissent, à cet égard, des exemples très démonstratifs, dont voici les principaux :

VARIATIONS MUSCULAIRES MORPHOLOGIQUES. — Ces variations s'observent, en général, dans les degrés les moins accentués d'ectromélie. Ce sont souvent des variations d'ensemble affectant de préférence la totalité des muscles dans un ou plusieurs segments.

Ainsi, dans le fœtus humain phocomèle, décrit page 30, tous les muscles du bras et de l'avant-bras, de la cuisse et de la jambe subissent une réduction de longueur proportionnelle à celle des os sous-jacents. Ils sont courts, épais, consi-



FIG. 64

*



FIG. 65

dérablement condensés dans l'étroit espace où ils doivent se loger et, cependant, ils conservent leurs insertions et leurs rapports habituels. Pour s'adapter à la brièveté et aux légères

* En l'absence de légende, la représentation très schématique des muscles permet aisément la lecture de ces figures, par comparaison avec l'anatomie normale.

déformations des segments squelettiques correspondants, ils se sont donc simplement raccourcis et épaissis.

Les fig. 64 et 65 montrent l'aspect que présente ce type d'adaptation musculaire à un axe squelettique réduit dans sa longueur seule ; le contour extérieur des membres, figuré schématiquement, montre aussi comment cette disposition condensée, mais complète, des éléments d'un membre, peut laisser croire à l'absence d'une partie de membre, si l'on ne s'en rapporte qu'à l'aspect extérieur.

Et cependant, cet exemple est un des degrés les plus simples, un des premiers termes de la série ectromélique.

Les mêmes remarques s'appliquent aux membres du Veau phocomèle brachymélique, dont la description morphologique a été donnée page 29.

Elles s'appliquent aussi, vraisemblablement, à un grand nombre d'autres Phocomèles.

Donc, il existe une adaptation des muscles à des segments squelettiques réduits suivant le type brachymélique, et qui consiste dans un simple raccourcissement coïncidant avec un certain degré d'accroissement de l'épaisseur.



FIG. 66

1 *Couturier*. — 2 *Pectiné, adducteurs*.
3 *Droit interne*. — 4 *Demi-membraneux*.
g *Articulation du genou*.

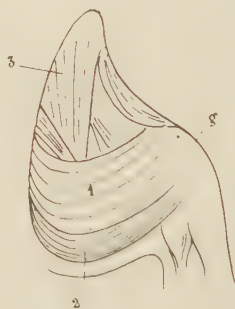


FIG. 67

1 *Biceps fémoral*. — 2 *Demi-tendineux*.
3 *Fessiers*.

Cette adaptation s'observe également dans certains cas de réduction squelettique par absence d'une portion intercalaire définie.

Ainsi, chez le Chat phocomèle, dont le squelette a été décrit fig. 32, les muscles de la face interne de la cuisse obligés de se développer dans l'espace assez restreint, compris entre le bassin et le rudiment de fémur, sont plus gros et plus courts que normalement, bien qu'ayant conservé respectivement leur situation habituelle. La forme des muscles adducteurs, chez le Phocomèle de FAGÈS (1), offre une analogie frappante avec le cas précédent : même disposition de l'axe squelettique, mêmes particularités musculaires ; le premier s'observant chez le Chat, le second chez l'Homme.

Il peut sembler paradoxal, au premier abord, de voir dans un segment donné, les parties squelettiques se réduire considérablement, et les muscles prendre un accroissement transversal inusité, au point de donner à ce segment, dans son aspect extérieur, une forme globuleuse. Mais cette disposition n'a de paradoxal que l'apparence. Elle s'explique par des considérations mécaniques qui seront exposées plus loin.

La réduction de volume des muscles correspondant à une réduction du même genre de l'axe squelettique, est plus conforme à l'idée que l'on se fait généralement des segments dits avortés. Elle s'observe dans un grand nombre de cas, mais rarement dans la Phocomélie.

Il y a lieu de distinguer les réductions d'ensemble qui frappent tout un segment ou un membre entier, et les réductions de quelques muscles, isolés parmi divers groupes musculaires.

Chez un Lapin hémimèle, les deux membres inférieurs se terminaient par une extrémité arrondie un peu au-dessus de l'articulation tarsienne.

Les muscles sont représentés, à la face antérieure, par un petit faisceau étroitement appliqué sur le tibia et occupant la place des extenseurs du pied sur la jambe ; à la face externe, un petit rudiment musculaire tenait lieu de péroniers. Enfin, à la face postérieure, on ne trouve que les jumeaux et le soléaire.

Tous ces muscles sont extrêmement réduits en totalité ; ils sont appliqués intimement sur les os sous-jacents ; leurs ten-

1. Voir GRYNFELTT. — Op. cit.

dons se perdent sur le revêtement fibreux qui coiffe le moignon osseux terminal. Ils sont donc atrophiés, au sens morphologique du mot, c'est-à-dire réduits à leur plus simple expression, mais leur structure histologique est normale. Leurs attaches inférieures étant reportées sur le moignon, ils ne peuvent avoir qu'un faible rôle dans la locomotion. Ils sont là à l'état de rudiments, mais sans trace de dégénérescence ou d'atrophie histologique. Ils ont simplement subi une croissance moindre, un arrêt de croissance, si l'on veut.

La même disposition se présente pour les muscles du bras chez un Hémimèle humain, dont le moignon osseux, composé d'un os homologable à l'humérus, se termine en s'atténuant presque graduellement avant la région des condyles. La même particularité s'observe aussi dans le membre supérieur gauche du « sauteur » de FAGÈS (1).

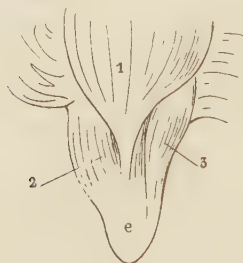


FIG. 68

1 *Deltôide*. — 2 *Biceps*.
3 *Triceps*.
e *Extrémité du moignon*.
Squelette fig. 39

C'est le cas aussi pour les muscles fessiers du Chat phocomèle dont il a été parlé plus haut, et cette particularité est ici d'autant plus frappante que les muscles des faces interne et postérieure ont, au contraire, un développement exagéré. On en verra, plus loin, la raison mécanique.

Enfin, cette disposition est très fréquente chez un grand nombre d'Hémimèles, dont les moignons, extrêmement réduits, n'ont plus que des mouvements très limités et très simples.

1. Voir GRYNFELT. — Op. cit.

Il y a arrêt de croissance des muscles, corrélativement à la réduction squelettique.

REPORTS D'INSERTIONS. — Les reports d'insertions sont très fréquents chez les Ectroméliens. Leur importance ne peut être mise en doute, car c'est la première indication d'une tendance vers un agencement nouveau des muscles, sous l'influence du déplacement ou de l'absence des points normaux d'insertion. Un premier exemple, le plus simple, se voit chez un fœtus humain hémimèle, dont les membres inférieurs, réduits à deux moignons coniques lisses, arrondis, avaient pour axe squelettique un fémur normal. Tous les muscles de la cuisse sont complets et normaux, quant à leur forme, à leur situation et à leurs attaches supérieures. Les attaches inférieures du triceps, du droit interne, demi-tendineux, demi-membraneux, qui, normalement, se font sur le tibia, du biceps qui se fait sur le péroné, ne trouvant pas ici leurs points d'insertions habituels, viennent se terminer sur l'extrémité du fémur. Dans leur terminaison, sur l'extrémité fémorale, ces muscles ne présentent pas de ces adhérences secondaires banales, comme on en voit dans les amputations congénitales à ce niveau. Leurs tendons distincts se suivent jusqu'aux insertions sur le moignon osseux. La calotte fibreuse qui recouvre celui-ci n'est formée que par les expansions aponévrotiques des muscles ; la peau glisse librement sur elle, comme la peau d'un membre normal glisse sur une saillie osseuse quelconque. Il n'existe, d'ailleurs, aucune trace de cicatrice. C'est donc là une véritable adaptation secondaire des muscles à de nouvelles conditions morphologiques que leur crée l'absence de leurs points d'insertions inférieurs.

Cette adaptation se présente, à des degrés variés, dans un grand nombre de cas.

Chez un Chat hémimèle, notamment, l'axe squelettique est représenté par un rudiment allongé, renflé en massue, qui occupe la place du fémur, mais sans en avoir la forme extérieure, ni la structure interne. Plusieurs muscles de la cuisse peuvent être reconnus et isolés. Or, de même que dans l'exemple précédent, ceux qui, normalement, ont

leur punctum insertionis sur le tibia ou le péroné, viennent encore, ici, se terminer sur la partie renflée terminale, qui occupe à peu près la place des condyles fémoraux. Ainsi, en l'absence de leur point d'insertion normal, les muscles viennent s'attacher en deçà et sur un axe squelettique qui n'est nullement homologable au fémur, mais occupe sensiblement la même situation.

Ces reports d'insertions ne s'observent pas seulement dans le cas d'absence du point d'insertion normal, mais aussi dans certains cas où la région du punctum insertionis se modifie suffisamment pour perdre ses homologues morphologiques et physiologiques. On observe, alors, le plus souvent, dans les muscles, en même temps que le report de l'insertion en un point anormal, des variations d'un des types décrits plus haut, épaissement ou atrophie.

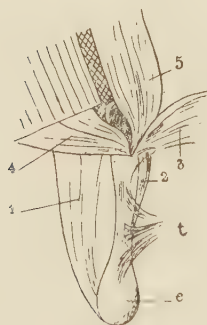


FIG. 69

- 1 *Anconés.*
- 2 *Biceps.*
- 3 *Pectoral.*
- 4 *Delloïde.*
- 5 *Mastoido-huméral.*
- t, c Mème signification que fig. 70.



FIG. 70

- Es Région d'insertion des muscles de l'épaule sur l'humérus.
- a *Anconés.*
- t *Tractus fibreux et musculaires se rendant aux tubercules digitiformes*
- c *Extrémité de l'axe osseux.*

Si, par exemple, chez un Hémimèle, la partie proximale normale d'un rudiment squelettique se continue par une formation anormale d'un type différent, les muscles dont le punctum insertionis est occupé par cette formation anor-

male, reportent leur insertion en deçà et présentent une atrophie apparente. Leur rôle physiologique habituel se restreint ou devient nul. Aussi, ne subsistent-ils plus, parfois, qu'à l'état rudimentaire, bien que leurs voisins du même groupe, qui ont conservé leurs attributions mécaniques normales, persistent normaux. Les exemples de ces variations corrélatives par modification du rôle physiologique futur, sont nombreux.

Les figures 69 et 70 représentent le système musculaire des moignons supérieurs d'un Chien hémimèle. L'axe squelettique de chacun de ces moignons est un rudiment d'humérus qui, à droite, se termine par une formation fragmentée, et à gauche, par une formation hétérotypique complexe, décrite page 80.

Les muscles de l'épaule sont complets et normaux. L'anconé qui, à droite, trouve, à l'extrémité du rudiment, son insertion habituelle, est à peine diminué de volume (fig. 69) ; à gauche, au contraire, il est considérablement atrophié, car son punctum insertionis est reporté vers la partie moyenne du rudiment huméral et perd son importance physiologique (fig. 70). De part et d'autre, le biceps qui a perdu, non seulement, son attache inférieure, mais même toute action physiologique, est réduit à un faisceau insignifiant. Du revêtement fibreux qui tapisse la face externe des deux rudiments, partent des tractus sans aucune homologie, et qui vont se distribuer aux petits mamelons, rudiments de doigts. Des petits faisceaux musculaires les accompagnent, mais leurs rapports exacts n'ont pu être déterminés.

Les muscles normaux montrent donc, ici, une adaptation corrélative à la disposition aberrante de la partie terminale du membre.

Dans un cas d'hémimélie décrit par FAIX (1) et où l'axe squelettique était représenté par la moitié supérieure de l'humérus, on note des particularités analogues.

Le biceps fait défaut ainsi que le brachial antérieur et le long supinateur ; le triceps est fortement atrophié ; tandis qu'au contraire, le coraco-brachial persiste presque normal.

1. FAIX. — Op. cit.

L'auteur attribue, avec raison, l'absence ou l'atrophie des muscles à l'absence de leur point d'insertion inférieur.

FUSION A DIVERS DEGRÉS. — Dans les exemples précédents, on a vu des muscles qui, en l'absence de leur point d'insertion normal, subsistaient, néanmoins, en s'insérant en un point voisin, situé généralement en deçà du point normal. Mais cette adaptation favorable n'est pas toujours possible. Les reports d'insertions, dans les cas simples, s'accompagnaient, le plus souvent, ainsi qu'on l'a vu plus haut, de modifications morphologiques diverses : épaissement ou atrophie. Il peut donc arriver, dans le premier cas, que, faute de place, l'adaptation soit impossible. On constate, alors, que le muscle se fusionne ou se combine diversement avec ses voisins, et ne disparaît totalement que dans les cas extrêmes.

Cette disposition se montre dans sa plus grande simplicité lorsque, par absence d'une portion définie de l'axe squelettique, les points d'insertions d'un groupe musculaire se trouvent tous reportés en deçà, en un point commun, par absence d'un segment terminal. Dès lors, ils se compriment mutuellement ; les différents muscles du groupe tendent,

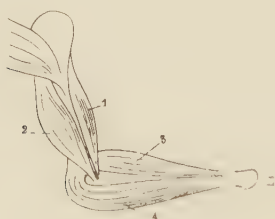


FIG. 71

- 1 *Biceps.*
- 2 *Brachial antérieur.*
- 3 *Masse musculaire antérieure.*
- 4 *Masse musculaire postérieure*
- 5 *Extrémité du moignon.*

de plus, à avoir une action synergique ; le résultat est la fusion de plus en plus complète des corps musculaires en une masse unique qui peut même être plus volumineuse que le groupe dont elle occupe la situation. Le système musculaire de la région considérée se trouve alors remplacé par un muscle à punctum adhesionis multiple et à punctum insertionis unique.

Les cas d'hémimélie par absence du segment terminal présentent fréquemment cette disposition.

Tel est le cas d'un Lapin hémimèle (fig. 71) dont le squelette a été décrit précédemment.

Les mêmes particularités s'observent dans les cas de LENTON-HEATH, LESBRE (1), et, en général, dans la plupart des cas où il y a absence du segment terminal ou sa réduction à l'extrême.

Il arrive même que tous les muscles du groupe considéré ne peuvent trouver, en deçà, un point commun d'insertion. Si leurs punctum adhesionis sont assez distants, ils se fusionnent, dans leur partie terminale, en une formation aponévrotique complexe qui peut même n'avoir aucune attache avec le squelette, ainsi qu'on le voit chez le Phocomèle Marco Catozze (2).

Les mêmes considérations s'appliquent aux réductions intercalaires longitudinales. On connaît les modifications consécutives à la main bote. Chez un Paracéphalien, l'avant-bras droit avait pour axe squelettique un seul os résultant d'une formation massive (fig. 36 et 54), il était articulé avec un carpe rudimentaire auquel faisait suite une main bote composée de 4 doigts.

Les muscles épitrochléens étaient confondus en une masse indivise qui se perdait dans les aponévroses de la région du poignet. Le rond pronateur faisait défaut.

Une seule masse musculaire épicondylienne représentait le long supinateur et les radiaux. Les muscles profonds de la face externe de l'avant-bras n'étaient pas distincts.

Chez le Chat phocomèle dont l'axe squelettique est représenté fig. 32, on constate l'absence du péroné et des deux doigts externes. Corrélativement, les muscles péroniers, assez bien développés, sont fusionnés par leur corps charnu avec l'extenseur commun.

Ces exemples de fusion convergente des muscles, par absence ou réduction de la région du punctum insertionis, pourraient être aisément multipliés. A la limite, certains muscles, parmi ceux dont le rôle physiologique devient nul, disparaissent totalement.

21. — Op. cit.

. Voir DUMÉRIL. — Op. cit.

Donc, de la condensation anormale des éléments d'un système musculaire, résulte successivement, suivant les degrés d'épaississement, compression réciproque, fusion, disparition des muscles physiologiquement inutiles.

COMBINAISONS COMPLEXES HÉTÉROTYPIQUES. — Les muscles dont les points d'insertion disparaissent, peuvent présenter d'autres combinaisons plus complexes que la fusion. Celle-ci, en effet, se produit lorsque les muscles intéressés tendent à devenir synergiques et que leurs corps musculaires affectent d'étroits rapports de contact.

Les conditions d'adaptation deviennent plus compliquées, lorsqu'il s'agit de muscles orientés dans des directions très différentes ou placés dans le prolongement l'un de l'autre. Alors, se créent des rapports très variés et très complexes qui rendent, parfois, douteuse, l'homologie des différentes parties.

Déjà, dans le cas particulier d'absence d'humérus ou de fémur, les combinaisons entre les muscles de l'épaule ou du bassin ne s'effectuent que par leurs parties terminales ou même simplement par leurs tendons.

L'un des exemples les plus curieux, à cet égard, a été minutieusement décrit par H. MEUNIER (1). Il s'agissait d'un Ectromèle par absence symétrique complète des membres supérieurs.

On relève, dans la description de l'auteur, les dispositions suivantes : L'omoplate est normale, mais la cavité glénoïde y est remplacée par une tubérosité arrondie. Tous les muscles à insertion humérale, convergent vers cette tubérosité glénoïde et s'unissent entre eux par leurs tendons et leurs aponévroses. Les muscles sous-scapulaire, sus-épineux et sous-épineux forment un premier système qui aboutit à une calotte fibreuse dont la tête glénoïde est coiffée avec interposition de synoviale. Les muscles grand-pectoral, deltoïde, grand rond et coraco-brachial constituent un second système dont la convergence s'opère au-dessus de la calotte fibreuse précédente séparée d'elle par une couche de tissu cellulaire lâche.

4. MEUNIER. — Op. cit.

Autre exemple : Au rudiment d'humérus (fig. 21) de l'Hémimèle représenté fig. 9, on note la disposition suivante (fig. 72) : le biceps et le brachial antérieur ont chacun leur punctum insertionis en un point homologue du point normal ; ils sont normaux aussi comme situation et rapports. Mais le triceps, en l'absence de son insertion olécranienne habituelle, contourne le segment osseux d'arrière en avant et vient s'unir à un muscle tenant la place du long supinateur et des radiaux ; le tendon commun affecte la disposition d'une écharpe qui embrasse l'extrémité du moignon osseux terminal, avant de se perdre dans le revêtement fibreux du côté interne.

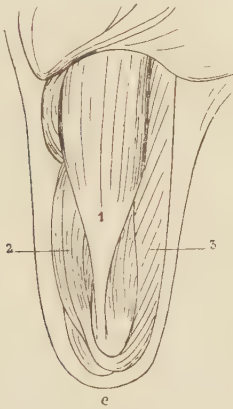


FIG. 72

- 1 *Biceps.*
- 2 *Muscle anormal dont le tendon se perd en 3.*
- c *Extrémité du moignon.*



FIG. 73

Ces variations dans les connexions musculaires des segments réduits, chez les Ectroméliens, ont été signalées depuis longtemps, mais sans qu'on leur ait attribué, jusqu'ici, la valeur qu'elles méritent.

Je signalerai, en passant, les anomalies très curieuses décrites par FAIX, CLAUDOT, LENTON-HEATH, MARTIN et LETULLE, etc. (1).

1. — Op. cit.

Enfin, il convient d'étudier spécialement un dernier mode d'adaptation musculaire chez les Ectroméliens : celui que l'on rencontre dans les segments néotypiques où aucune homologie ne peut être raisonnablement établie.

Je décrirai, comme exemple, le membre supérieur gauche d'un Paracéphalien dont l'axe squelettique est déjà connu (voir fig. 37, page 34).

Les muscles de l'épaule qui, normalement, ont leur punctum insertionis sur l'humérus, viennent confondre leurs tendons sur la tubérosité glénoïde et le trousseau fibreux qui unit le reste du membre à cette tubérosité.

De cette région fibreuse complexe et de l'extrémité renflée de l'os piriforme, naissent plusieurs masses musculaires qui forment, à ce dernier, un revêtement complet (fig. 73).

Deux de ces masses, l'une interne (2), l'autre postéro-externe (1), se terminent sur la queue de l'os piriforme. Une troisième, antérieure (3), se termine par les deux tendons fléchisseurs des doigts. Un quatrième muscle va s'insérer sur le métacarpien du doigt externe (4). Enfin, un dernier muscle (5) naît de l'extrémité distale de l'os piriforme et se termine sur le métacarpien interne.

Cet exemple montre l'erreur profonde de certains auteurs, notamment KLIPPEL et BOUCHET, qui s'efforcent de retrouver, dans les muscles des segments anormaux des Ectroméliens, la persistance de dispositions embryonnaires.

Je demanderai à ces auteurs s'il est réellement possible d'indiquer un stade du développement qui corresponde à la disposition précédente.

Dans la minutieuse et excellente description anatomique qu'ils donnent à l'appui de leur théorie, KLIPPEL et BOUCHET se sont trouvés eux-mêmes très embarrassés pour présenter une explication satisfaisante de certains muscles dont les homologies sont manifestement impossibles à établir.

On éprouverait les mêmes difficultés à résoudre le système musculaire compliqué de Marco Cattoze (1) ou la disposition

1° Voir DUMÉNIL. — Op. cit.

aberrante et réduite au minimum de la palette du Chat hémimèle de la fig. 12 (axe squelettique fig. 60).

En résumé, on voit donc que le système musculaire des Ectroméliens s'adapte par des moyens très variés aux modes de réduction non moins variés du système squelettique.

Ces adaptations paraissent se produire sous l'influence des modifications apportées à la place normale des points d'insertion par la réduction de l'axe squelettique. C'est ainsi que, dans la plupart des cas d'ectromélie longitudinale, les muscles subsistent presque au complet en l'absence des os de la région. Ils ne subissent donc pas une réduction localisée précisément à l'endroit même où l'os est réduit. S'ils modifient leur forme et leurs connexions, ce n'est pas en raison d'une atrophie d'ensemble de la région, mais bien en raison des modifications apportées à la localisation de leurs points normaux d'insertion anatomique.

Dans un travail antérieur, j'avais signalé, chez les Phocomèles, la relation en apparence paradoxale qui existe entre le développement du système musculaire et la réduction de l'axe squelettique (1).

Chez les Hémimèles, on voit les anomalies musculaires se produire bien en deça des anomalies osseuses, en vue d'une adaptation déterminée.

C'est une règle générale que l'on peut vérifier sur les figures qui précèdent et que divers auteurs ont déjà signalée.

Le cas de MARTIN et LETULLE (1) est, à cet égard, démonstratif au plus haut point, puisque l'on y constate la formation d'un muscle anormal supplémentaire, précisément dans la région osseuse « avortée ».

Par contre, on constate l'absence d'un muscle dans une région définie, lorsque le punctum insertionis, situé très au-delà, est absent ou modifié de telle façon que le muscle ne peut s'adapter ou n'a plus de raison d'être mécanique.

La transition entre les régions normales et les dispositions musculaires aberrantes s'établit donc graduellement, insensi-

1. J. SALMON. — Contribution à l'étude de la Phocomélie. Th. méd., Lille, 1905.

2. — Op. cit.

blement. Ceci résulte des particularités qui viennent d'être signalées et peut s'observer dans la presque totalité des descriptions des auteurs.

On ne saurait trop insister sur ce caractère important, qui permet de différencier les Ectroméliens véritables, des êtres déformés à la suite de causes extrinsèques mécaniques dont l'action brutale, localisée, s'oppose à des phénomènes d'adaptation aussi complexes.

Dans le système musculaire des Ectroméliens, comme dans le système squelettique, les dispositions anormales ne résultent pas, en effet, de formations désordonnées, et l'on peut y reconnaître un certain nombre de types de structure définis.

Si l'on considère les adaptations musculaires décrites précédemment par rapport aux réductions squelettiques correspondantes, on voit qu'il est possible de distinguer trois types ou degrés morphologiques, basés sur la réduction plus ou moins considérable de la région squelettique et, partant, sur le rapprochement plus ou moins accentué des points d'insertion.

Dans un premier degré, les muscles subissent une augmentation d'épaisseur, aux dépens de leur longueur totale. Ils se massent et se compriment dans l'étroit espace qu'ils doivent occuper. Le fœtus phocomèle (fig. 64 et 65) est un exemple de cette disposition qui intéresse, dans son ensemble, une importante région des membres.

Le Chat phocomèle (fig. 66 et 67) montre la même disposition pour les muscles des régions interne et postérieure des membres inférieurs.

Dans un second degré, où le rapprochement des points d'insertion est plus accentué, l'accommodation dans un espace trop restreint étant impossible, les muscles qui tendent à avoir une action synergique se fusionnent ; les autres se combinent diversement entre eux et donnent lieu à des combinaisons hétérotypiques dont on a vu quelques exemples.

Enfin, dans un troisième degré, lorsque le rapprochement des points d'insertion est tel qu'aucune accommodation n'est possible, ou lorsque, par suite de la réduction squelettique

particulière, les muscles ne peuvent plus avoir aucune action physiologique utile, on assiste à une atrophie apparente de ces muscles ou à leur disparition complète.

Mais quelle est la raison de ces adaptations primitives d'emblée ? Résultent-elles de conditions mécaniques précises, déterminées par les anomalies de l'axe squelettique, et, s'il en est ainsi, présentent-elles les mêmes caractères architecturaux que les adaptations fonctionnelles héréditairement fixées ?

L'exposé qui précède laisse deviner, a priori, la réponse affirmative à cette question. Mais il est nécessaire, néanmoins, d'en vérifier intégralement l'exactitude. C'est ce que je vais entreprendre.

LA MORPHOLOGIE DU SYSTÈME MUSCULAIRE DES ECTROMÉLIENS DANS SES RAPPORTS AVEC LA MÉCANIQUE DU DÉVELOPPEMENT. — Dans tout membre normal de Vertébré, la morphologie du système musculaire et celle du système squelettique affectent des relations telles que les conditions mécaniques les plus favorables au fonctionnement de l'organe se trouvent réalisées.

La longueur d'un muscle est déterminée par l'amplitude du mouvement qu'il a à accomplir et son épaisseur (ou sa section) est déterminée par la résistance qu'il est appelé à vaincre. (BORELLI, ROUX, MAREY.)

Ces relations sont contenues dans la formule classique

$$F = E s \frac{l}{L}$$

On peut donc prévoir les modifications fonctionnelles susceptibles de se produire dans un muscle en raison de variations squelettiques données. L'anatomie comparée, l'anatomie pathologique et, enfin, l'expérimentation ont permis, dans un grand nombre de cas, de vérifier les résultats prévus.

Cette faculté d'**adaptation fonctionnelle**, bien mise en lumière par les travaux de ROUX, MAREY, et divers auteurs plus récents, explique la coordination parfaite que l'on observe dans la structure des membres de chaque espèce zoologique, entre la morphologie du squelette et celle du système muscu-

laire (1). Cette coordination peut être considérée comme le résultat de caractères lentement acquis au cours de la phylogénie et fixés par l'hérédité.

Mais, si l'adaptation fonctionnelle pouvait seule être invoquée, on devrait s'attendre à trouver dans les muscles anormaux, ainsi que l'a fait remarquer W. Roux, de nombreuses contradictions. Or, il résulte, des travaux de ce dernier auteur, que les muscles anormaux se comportent au point de vue de la mécanique musculaire, comme les muscles réguliers.

Il était donc intéressant, dans l'étude des jeunes Ectroméliens, de rechercher comment se présentaient les muscles des membres anormaux.

Les observations faites sur ces êtres en voie de développement ont la valeur d'expériences rigoureuses. On se retrouve placé, en effet, dans les conditions expérimentales, où l'on modifie à volonté, chirurgicalement, les attaches musculaires. Mais ici, c'est l'axe squelettique lui-même, qui, au cours du développement, produit ces modifications des points d'insertion.

Les résultats constatés ne peuvent être imputables à une adaptation fonctionnelle, puisqu'il s'agit de fœtus ou de nouveau-nés. Si, chez ces êtres anormaux, la corrélation qui s'établit entre le squelette et les muscles, présente les mêmes caractères que chez les êtres normaux, elle est primitive d'emblée, comme l'anomalie squelettique elle-même.

Les membres des vertébrés, au point de vue de la mécanique musculaire, sont presque tous assimilables à des leviers du 3^e genre.

Les variations de l'axe squelettique, en modifiant la situation des points d'insertion, ont donc pour conséquences immédiates de modifier la longueur des bras de leviers et l'étendue des mouvements.

1. Consulter sur ce sujet désormais classique.

WEISS. — In *Traité de Physique Biologique* de d'Arsonval, Gariel, Chauveau et Marey. *Article sur l'architecture des muscles.*

Il s'agit de vérifier si, dans tous les cas, les variations corrélatives des muscles satisfont aux conditions mécaniques nouvelles où ils se trouvent placés.

Dans un premier degré de rapprochement des points d'insertion, on a vu des muscles qui, pour conserver leurs attaches et leur situation normales, devenaient plus courts et plus épais. Ceci s'explique par une augmentation de la valeur du rapport des bras de leviers, à laquelle doit nécessairement correspondre une augmentation de la section ou épaisseur des muscles.

Une conséquence secondaire de cette adaptation est la diminution de l'amplitude des mouvements, si toutefois le muscle ne peut conserver la longueur relative nécessaire de ses fibres musculaires, faute de disposer d'un tendon suffisamment long, aux dépens duquel se fera la diminution de longueur totale. Ceci explique, dans une certaine mesure, pourquoi, chez de nombreux Brachymèles, les membres jouissent de mouvements très étendus, tandis que chez d'autres, d'un degré plus élevé, les mouvements sont très limités.

Dans un deuxième degré de rapprochement des points d'insertion, l'adaptation corrélatrice mécanique des muscles étant pratiquement impossible, ceux-ci se fusionnent ou se combinent diversement, ou reportent leurs insertions en deçà ou au delà. La combinaison résultante est soumise aux mêmes variations que les muscles placés dans les conditions du 1^{er} degré. On constate, en effet, que si le report d'insertion ne corrige que faiblement le rapprochement des points d'insertion, le muscle devient plus épais. Exemple : le droit interne du Chat phocomèle (fig. 66). A plus forte raison, cette remarque s'applique-t-elle aux cas où l'insertion est reportée en deçà.

Dans un 3^e degré, bien visible chez la plupart des Hémimèles, le bras de levier de la résistance ayant une tendance à devenir nul, le muscle diminue d'épaisseur et, à la limite, se réduit à quelques rudiments fibrillaires lorsque, physiologiquement, son action ne pourrait avoir aucun effet utile (Exemple : les anconés chez le chien hémimèle, fig. 69 et 70).

CONCLUSION. — Donc, *l'architecture des muscles anormaux* des Ectroméliens paraît être *rationnelle*, au même titre que celle des muscles correspondants chez les êtres normaux, et la coordination entre ces muscles et l'axe squelettique, s'effectue d'emblée avant toute influence d'adaptation fonctionnelle.

NOTE. — Ces considérations, malheureusement trop succinctes, sur la mécanique musculaire des Ectroméliens, ne s'appuient pas sur des mensurations rigoureuses. Le mauvais état de conservation des muscles, chez plusieurs sujets étudiés, ne m'a pas permis de vérification précise. D'autre part, les remarques précédentes sont naturellement nées de considérations synthétiques, après la dissection d'un grand nombre de pièces sacrifiées pour l'étude du système osseux.

J'espère que des circonstances favorables me permettront de compléter, plus tard, ces notions de mécanique musculaire, qui n'intéressent pas seulement les Ectroméliens, mais qui ont encore une importance générale dans la morphogénèse des anomalies.

II. - Le Système nerveux

Il y a lieu de distinguer successivement dans l'étude du système nerveux des Ectroméliens : 1° Les nerfs et les plexus ; 2° Les centres médullaires et encéphaliques.

Les plexus et les nerfs, ou système nerveux périphérique, sont déjà connus par les descriptions anatomiques minutieuses d'un grand nombre d'auteurs précédemment cités (1).

La moelle et ses renflements ont aussi attiré l'attention depuis longtemps (2).

Je dois dire, en commençant ce chapitre, que, sur l'importante série de monstres qui a servi à mes recherches, je n'ai trouvé aucune particularité qui fût en contradiction avec celles qui avaient été signalées jusqu'ici.

En principe, on peut admettre que la constitution des plexus et la distribution des branches nerveuses sont subordonnées au système musculaire qui doit être innervé.

Ainsi, chez un Veau phocomèle dont le deuxième segment de chaque membre, ainsi que les métacarpiens et les métatarsiens, présentaient une réduction brachymélique, mais avec intégrité du système musculaire, la composition et la distribution des branches nerveuses ne présentent aucune anomalie digne de remarque.

1. Parmi les descriptions les plus précises, je citerai celles de Martin et Letulle, Troisier, Faix, Klippel et Bouchet, etc.

2. SERRES. — Anatomie comparée du cerveau dans les quatre classes des animaux vertébrés (1824-1826).

TIEDMANN. — *Zeitschrift für Physiol.*, 1829

GURLT. — *Lehrbuch der Pathol. Anat. d. Haus-Säugethiere*, 1832.

TROISIER. — Op. cit.

Chez un Chat phocomèle, par absence de formation des deux tiers supérieurs des fémurs, avec réduction inégale des muscles dans les différentes régions de l'anomalie, on voit un plexus lombaire normal, mais des rameaux d'un volume proportionnel à celui des masses qu'ils innervent.

Divers sujets affectés d'Hémimélie thoracique, par absence de formation du segment terminal (main ou pied) ou sa réduction extrême, ont montré aussi des plexus normaux. Les branches terminales se ramifiaient dans les moignons, en s'atténuant de plus en plus, mais en fournissant des rameaux à tous les muscles distincts. Je citerai, comme exemples, le Lapin hémimèle (fig. 4), le fœtus humain hémimèle (fig. 5), etc.

Chez certains Hémimèles très réduits, dont les grands groupes musculaires des membres étaient absents ou représentés seulement par quelques rudiments, ainsi que chez un Ectromèle, les plexus étaient anormaux ou incomplets ; mais les seules branches qui en émanaient avaient une destination **précise** pour les divers muscles subsistants.

Enfin, chez les types ectroméliens que j'ai appelés, précédemment, néotypiques, les plexus aberrants dans leur constitution et sans homologues, fournissaient des nerfs à tous les muscles anormaux. Ces nerfs étaient d'une ténuité d'autant plus accentuée que les masses musculaires étaient elles-mêmes de dimensions plus réduites.

Le volume des renflements médullaires varie aussi proportionnellement à l'importance du système musculaire correspondant.

On est même assez surpris de voir chez des Phocomèles, dont les membres sont en apparence très réduits, des renflements presque aussi volumineux que les renflements normaux. La même remarque est applicable aux Hémimèles par absence du segment terminal seul. Au contraire, lorsque l'Ectromélie intéresse de grosses masses musculaires, les renflements sont peu accusés, et, chez les Ectromèles complets, il est de règle de n'en pas trouver trace.

Tandis que chez le Veau phocomèle (brachymèle) cité plus haut, les renflements avaient un volume normal, dans d'au-

tres exemples, où les muscles étaient plus réduits, ils présentaient une diminution de volume manifeste.

Cette diminution de volume était peu sensible chez le Chat phocomèle (fig. 12) avec système squelettique cependant incomplet. Il en était de même chez les Hémimèles où l'anomalie n'intéressait que les segments terminaux des membres et non les grandes masses musculaires. Dans le cas de MARTIN et LETULLE (1), la moelle n'offrait aucune anomalie non plus. Mais, chez les Hémimèles dont les membres se réduisaient à des moignons très courts, et chez les Ectromèles, les renflements médullaires étaient à peine indiqués ou absents.

On peut donc dire que, chez les Ectroméliens, la **distribution des nerfs**, leur **volume** et celui **des renflements de la moelle** sont dans une **étroite corrélation avec la disposition et l'importance du système musculaire**. En l'absence d'un muscle donné, dans un segment homotype, on constate aussi l'absence de la branche nerveuse d'origine qui l'innervait. Cette corrélation s'observe-t-elle jusque dans les centres encéphaliques ? Il est impossible, pour le moment, de résoudre cette question, faute de faits d'observation assez nombreux (2).

L'examen microscopique des moelles, pratiqué sur des coupes transversales, ne révèle aucune trace de dégénérescence. On constate seulement dans les renflements de volume moindre que normalement, une **diminution relative de l'étendue de la substance grise**, diminution symétrique ou asymétrique, selon que l'anomalie des membres est, elle-même, bilatérale ou unilatérale.

L'asymétrie s'est montrée constamment du même côté que la réduction ectromélique.

Comparativement à une moelle normale du même stade et au même niveau, la substance grise, chez les Ectroméliens dont il vient d'être question, a présenté, dans tous les cas de réduction musculaire bien caractérisée, **une diminution numérique des cellules nerveuses**.

1. MARTIN et LETULLE. — Op. cit.

2. BROCA. — *Bull. Soc. anthrop.*, Paris, 1878.

MAUNOURY (G.). — Malformations congénitales des membres. Anomalies considérables des circonvolutions cérébrales. *Bull. Soc. anat.*, Paris, 1880.

Je n'ai pu me livrer, dans cette étude, à des numérations précises. Celles-ci n'auraient, d'ailleurs, apporté qu'une vérification de faits déjà parfaitement connus, et sur lesquels DARESTE s'était même appuyé pour combattre les théories pathologiques des anomalies des membres.

Depuis DARESTE, les différents observateurs qui ont pratiqué l'examen histologique de la moelle chez les Ectroméliens, n'ont fait connaître aucune nouvelle particularité importante (1).

Une anomalie assez curieuse a été signalée, cependant, par BAR (2), dans la moelle d'un Ectromélien nouveau-né. Ce sujet était atteint d'hémimélie presque symétrique des quatre membres. Dans la région cervicale, le canal épendymaire était suffisamment dilaté pour être visible à l'œil nu. Dans la région dorsale, on constatait l'existence de plusieurs cavités épendymaires, tandis que la région lombaire ne présentait aucune dilation anormale, ni aucun dédoublement.

Il n'y a pas lieu, ainsi qu'on le verra plus loin, de rechercher une relation de cause à effet, entre ces particularités et l'Ectromélie. On est, vraisemblablement, en présence d'une anomalie concomitante.

J'ajouterai, enfin, pour terminer cet exposé, que l'examen histologique des nerfs des moignons, montre, en général, une diminution des tubes nerveux, compensée, parfois, par une hyperplasie des éléments interstitiels (3).

1. VAN DER HEVEN. — Op. cit.

MEUNIER. — Op. cit.

FAIX. — Op. cit.

LESURF. — Op. cit.

KLIFFEL et BOUCHET. — Op. cit.

2. BAR (P.) et MICHEL DE KERVILY. — Lésions médullaires rappelant celles de la syringomyélie chez un nouveau-né ectromèle. *Rev. neurol.*, Paris, 1907.

3. FAIX. — Op. cit.

Conclusions.

Il existe entre le système nerveux et le système musculaire des Ectroméliens, une **coordination parfaite primitive**, en vue de **l'acquisition d'axes locomoteurs de types morphologiques bien définis**.

On ne peut donc, en présence de cette constatation, attribuer l'Ectromélie à des arrêts de développement d'origine mécanique ou pathologique. On ne peut pas non plus considérer comme la permanence de stades embryonnaires habituels, les formations que j'ai appelées néotypiques, lesquelles sont en opposition absolue avec cette conception simpliste.

L'étude synthétique des processus, qui fera l'objet du chapitre suivant, permet une interprétation plus logique des fait anatomo-histologiques qui viennent d'être exposés.

CHAPITRE VI

LES PROCESSUS ECTROMÉLIENS

EXPOSÉ CHRONOLOGIQUE

L'étude histologique des rudiments squelettiques, a permis de rapporter la morphologie des axes réduits des Ectroméliens à des processus analogues aux processus normaux, c'est-à-dire à de simples variations histogéniques.

La considération du système musculaire et du système nerveux a montré, d'autre part, une adaptation parfaite des muscles, vaisseaux et nerfs aux axes squelettiques réduits.

On peut donc distinguer, dans la genèse de tout monstre ectromélien, un **processus initial**, ostéogénique, et des **processus corrélatifs** accessoires, traduisant l'adaptation des parties molles aux variations de l'axe squelettique.

Dans tous les cas, le processus initial a son origine dans des variations de l'ostéogénèse. De telle sorte que l'on peut opposer à tous les stades de l'évolution normale habituelle des membres, les évolutions anormales possibles ou constatées au cours de l'organogénèse.

C'est sous cette forme que je vais maintenant présenter, dans leur succession chronologique, les variations ontogé-

niques du squelette, qui ont pour résultat l'acquisition des membres réduits des Ectroméliens.

La genèse de l'axe squelettique des membres, comme celle de tout organe, se produit en deux temps : une ébauche squelettogène apparaît, **se forme**, au sein du tissu mésenchymateux de la palette embryonnaire, puis elle **se développe**.

FORMATION DE L'ÉBAUCHE PRÉSQUELETTIQUE. — L'ébauche presquelettique des membres est primitivement continue, d'une seule coulée. Néanmoins, on y distingue bientôt trois régions successives qui correspondent aux trois segments futurs : (bras, avant-bras, main pour le membre supérieur par exemple) ; chacune d'elles a une conformation spéciale.

D'après RETTERER (1), l'ébauche squelettogène présente, dans la région du bras, la forme d'une tigelle arrondie ; dans la région de l'avant-bras, celle d'une palette aplatie dans le sens dorso-ventral ; à la main, dès l'origine, on compte autant de rayons qu'il y aura de doigts et la forme du poignet est corrélative du nombre des rayons digitaux.

Chez les pentadactyles, l'ébauche du poignet est aplatie dans le sens dorso-ventral, de sorte que son grand axe est transversal ; si l'on passe aux tétradactyles, aux didactyles et, surtout, aux monodactyles, on assiste à la réduction du diamètre transversal du poignet et à l'augmentation de son diamètre dorso-ventral.

Corrélativement, les doigts se disposent suivant un plan de plus en plus postérieur.

Ainsi, la constitution de l'axe squelettique se trouve esquissée dans son ensemble, peu après la formation de l'ébauche. Donc, l'ontogénie des membres ne présente pas une récapitulation de leur phylogénie probable, comme on l'a cru longtemps, mais simplement la répétition, dans un ordre constant, des états successifs qui caractérisent l'espèce considérée.

Mais l'ébauche presquelettique, considérée dans son ensemble, peut, quelle que soit l'espèce chez laquelle on l'ob-

. RETTERER (E.). — Le développement du squelette des extrémités et des productions cornées chez les mammifères. *Thèse Sciences*, Paris, 1885.

— Ébauche squelettogène des membres et développement des articulations. *Journ. d'Anat. et Phys.*, 1902.

serve, présenter une conformation très différente de ce que l'on admet être la normale ; elle peut être incomplète, discontinue, et même absente. Les conséquences seront une réduction à tous les degrés des régions adultes correspondantes, les pièces squelettiques de ces régions ne pouvant pas se développer, ne s'étant pas formées.

Une ébauche tétradactyle ou didactyle peut apparaître chez une espèce pentadactyle. Ainsi s'acquièrent vraisemblablement, grâce à un véritable **arrêt de formation**, certains axes réduits par absence d'une portion définie homologue.

Réciproquement, une ébauche pentadactyle, par exemple, peut apparaître chez une espèce normalement didactyle. SCHENK a, le premier, signalé des ébauches à neuf rayons digitaux chez les vertébrés. Il convient, néanmoins, de faire des réserves sur la destinée possible de ces ébauches anormales.

Quoi qu'il en soit, on voit par là que l'ébauche squelettogène primitive est susceptible, dans sa configuration, de variations aberrantes très étendues, comparativement à l'espèce normale considérée.

DÉVELOPPEMENT DE L'ÉBAUCHE SQUELETTIQUE. — L'ébauche squelettique, une fois apparue, se développe, c'est-à-dire que ses éléments se multiplient et se différencient.

Le développement s'effectue progressivement de la racine du membre vers son extrémité.

Il se manifeste par la division de l'axe squelettogène en un certain nombre d'articles dont le nombre, la situation et les rapports sont constants pour une même espèce.

Ce phénomène autorise à concevoir l'existence de **centres morphogéniques** définis dont la répartition, pour chaque type morphologique, est dans un rapport constant avec la configuration de l'ébauche. Mais la valeur de ce rapport n'est pas immuable. Elle ne subsiste que grâce à la constance des conditions bio-mécaniques du milieu.

On sait quelle est la répartition des centres morphogéniques chez les divers mammifères normaux et l'on connaît leur succession et leur évolution ultérieure.

En principe, on distingue, d'abord, un premier centre

proximal qui donnera naissance à l'humérus ; puis, dans le segment suivant, un centre correspondant au radius et un autre pour le cubitus.

Au poignet, les différents centres du carpe s'individualisent tardivement.

Enfin, pour chaque rayon digital, on constate l'apparition successive de trois ou quatre centres distincts pour les métacarpiens et les phalanges.

Le développement de ces centres se fait progressivement de la partie proximale vers la partie distale.

Les articles correspondant à chacun des centres morphogéniques précédents s'individualisent en subissant la différenciation cartilagineuse ou fibreuse, en même temps que naissent entre eux les articulations par une différenciation particulière du tissu squelettogène intermédiaire.

Ainsi se constituent des axes complets, formés par l'association ou l'assemblage de plusieurs pièces élémentaires, dont chacune correspond à un centre morphogénique distinct.

De la répartition des centres morphogéniques dépend la constitution normale ou anormale de l'axe adulte entier. A la différenciation cartilagineuse ou fibreuse, en effet, fait suite immédiatement, dans tous les articles appelés à devenir des pièces osseuses, une différenciation d'un ordre plus élevé qui se manifeste par l'apparition des **points primitifs** d'ossification et qui détermine le nombre, la situation des pièces composantes.

Mais la différenciation osseuse n'est pas la seule qui soit possible, et, tandis que certaines pièces évoluent vers le tissu osseux, d'autres peuvent se différencier en tissu fibreux simple, ou en une variété quelconque de tissu conjonctif, ou même rester indifférentes à toute modification cellulaire. Dans l'étude de l'histogénèse des rudiments, on a vu des exemples de **différenciations anormales massives** et d'**arrêts de différenciation**.

L'apparition successive et régulière des différents centres morphogéniques, nécessite une **corrélation** définie entre la **croissance** de l'ébauche et sa **différenciation**, corrélation qui

maintient immuable la configuration d'ensemble de l'axe squelettique et qui présente un rapport constant pour chaque type morphologique.

Toute variation dans la valeur de ce rapport a fatalement pour conséquence immédiate une anomalie dans la constitution habituelle de l'axe développé.

Prenons, pour fixer les idées, un exemple concret. L'ébauche apparaît, normale dans sa configuration. Le premier centre morphogénique correspondant, par exemple, à l'humérus, est apparu. Les centres du radius et du cubitus sont à un stade moins avancé de développement. Supposons qu'il survienne, dans l'évolution de l'ébauche, une rupture de la corrélation habituelle entre la croissance et la différenciation, celle-ci prenant le pas sur la première. Les centres du radius et du cubitus subiront une différenciation relativement accélérée, en affectant des rapports différents de ceux qu'ils auraient eus, si la croissance était restée normale. A plus forte raison, les centres suivants se trouveront-ils appelés à évoluer dans des conditions anormales. Ils pourront même ne pas apparaître en tant que centres ostéogènes et subir dans la nature de leur différenciation, les particularités les plus imprévues. Ils devront, en somme, s'adapter à des conditions d'évolution différentes.

Ainsi, se sont produits, à mon avis, les axes hétérotypes et néotypes dont l'histogénèse a été décrite au chapitre II (fig. 57 et 58 par exemple).

On ne peut, naturellement, pas rechercher dans ces exemples, les homologues véritables des différents centres reconnus. On observe simplement des **formations massives complexes**, produites par l'assemblage hétérotypique d'un certain nombre de centres morphogéniques, mais il serait fréquemment puéril, au moins dans les axes néotypes, de pousser l'interprétation jusqu'à rechercher l'homologie de chacun d'eux. La même remarque s'applique aux **formations fragmentées hétérotypes**.

Les ostéogénèses anormales qui se retrouvent constamment dans ces axes aberrants, trahissent les **efforts d'adap-**

tation des tissus présquelettiques à une évolution nouvelle pour le type considéré.

Le processus, dans son ensemble, est donc l'acquisition d'un **axe squelettique condensé, réduit**, par répartition anormale des centres, et leur différenciation hâtive, abrégée.

L'examen d'embryon ou de fœtus permet de fixer le stade approximatif où apparaît le processus anormal.

Dans les exemples des fig. 57 et 58, on l'a vu naître après l'apparition du premier centre morphogénique. Il peut se produire à une époque quelconque du développement. Ainsi, dans les membres du Lapin hémimèle (fig. 53), il est postérieur au développement du deuxième segment des membres.

Tant que persiste le développement progressif de l'ébauche, de sa racine vers l'extrémité, les mêmes phénomènes sont susceptibles de se produire.

L'arrêt de cette évolution progressive et, par conséquent, la constitution définitive de l'ébauche complète, est marqué par une dernière différenciation préosseuse qui est celle qu'on observe dans les extrémités des phalangettes chez les mammifères normaux.

RETTERER décrit, à ce sujet, la formation des phalanges par un bourgeonnement du tissu présquelettique des métacarpiens. Il me semble plus logique d'y voir la succession habituelle des phénomènes qui se sont passés antérieurement dans les segments proximaux : 1° différenciation progressive des éléments embryonnaires squelettogènes ; 2° multiplication.

La production des rayons digitaux supplémentaires chez le phoque, décrite par LEBOUcq (1), est conforme à cette donnée.

CONCLUSION. — La constitution d'un **axe** squelettique normal ou anormal, le nombre, la situation et les connexions de ses différents **articles**, sont fonction :

1° De la *configuration et de l'étendue* que prend progressivement l'ébauche squelettique en **formation** ;

2° De la *répartition des centres morphogéniques* ;

1. LEBOUcq. — Op. cit. (Voir page 106 du présent mémoire).

3° De la *nature et du sens des différenciations* que subit cette ébauche dans chacun des centres morphogéniques ;

4° De la *corrélation* qui s'établit pour chaque type morphologique donné, entre la *croissance et la différenciation* de chacun des centres morphogéniques.

III. — L'ébauche présquelettique étant définitivement constituée, les différents articles s'étant individualisés, voyons comment se poursuit le développement dans chacun d'eux. Disons tout de suite que le développement de chaque article est soumis aux mêmes lois organogénétiques que celui de l'axe entier.

L'individualisation est seulement l'effet d'une localisation de processus particuliers en des points différents d'une ébauche et autour de chaque centre morphogénique de différenciation.

Chez les Vertébrés normaux, la localisation est telle qu'à un certain stade, il existe, dans chaque segment de membre, un certain nombre de pièces cartilagineuses ou fibreuses déterminées qui deviendront le siège des processus ostéogénétiques également définis et constants pour une même espèce.

Chaque centre morphogénique présente donc à considérer dans son évolution, la multiplication de ses éléments et leur différenciation dans ses diverses modalités. A la différenciation cartilagineuse habituelle dans les pièces squelettiques des membres, peut se substituer la différenciation fibreuse, ainsi qu'on l'a vu plus haut.

Certains articles cartilagineux ou fibreux qui, dans certains types morphologiques, subissent l'ostéogénèse, peuvent, chez d'autres, rester indéfiniment à ce stade (*arrêt de différenciation*).

Au cours de l'ostéogénèse, les phases classiques habituelles peuvent être modifiées ou abrégées (*ostéogénèse anormale*). Enfin, des phénomènes d'*hypoplasies* et d'*hyperplasies* peuvent se produire en des points quelconques, à tous les stades du développement d'un article comme de celui de l'ébauche entière.

On a vu, dans un chapitre précédent, l'influence de ces processus sur la forme définitive des pièces osseuses, notamment l'acquisition des types **brachymélique** et **micromélique**. Je n'y reviendrai pas.

Donc, à tous les stades de l'évolution de l'axe squelettique peuvent se produire des variations dans la différenciation, dans la croissance ou dans le rapport qui existe habituellement entre ces deux facteurs du développement, variations dont le résultat se traduira nécessairement par une anomalie dans la forme, la structure des pièces de l'axe squelettique.

Les **processus accessoires** consistent dans une adaptation primitive des parties molles, muscles, vaisseaux et nerfs aux structures variées de l'axe squelettique.

Dans l'étude du système musculaire, on a démontré que ces adaptations étaient provoquées par le déplacement des points d'insertion, et par les conditions physiologiques auxquelles le muscle devait nécessairement satisfaire.

Le système nerveux suit, dans la composition de ses centres médullaires, de ses plexus et la distribution des nerfs périphériques, la disposition propre à chaque type morphologique musculaire.

Ces adaptations des parties molles s'établissent donc d'emblée en dehors de toute cause fonctionnelle ; mais elles sont secondaires et intimement liées aux phénomènes ostéogénétiques qui, seuls, caractérisent le processus initial.

Conclusion.

On est donc autorisé à admettre, dans l'ontogénèse des membres, parallèlement à l'évolution normale, l'existence d'évolutions aberrantes, insolites, n'ayant d'autre caractère différentiel que leur fréquence moindre dans une espèce donnée.

CHAPITRE VII

INTERPRÉTATION ET SIGNIFICATION DES PROCESSUS ÉCTROMÉLIENS

Je crois avoir nettement démontré, par l'étude anatomo-histologique qui précède, que les Ectroméliens sont des *monstres véritables*, c'est-à-dire qu'ils représentent des variations insolites, aberrantes, des ontogénèses normales.

Il convient, maintenant, de rechercher sous quelles influences se produisent ces variations, et quelle valeur il faut leur attribuer dans le problème de l'Evolution des êtres vivants.

Je discuterai, préalablement, les diverses théories émises jusqu'ici, sur la nature et l'origine des processus ectroméliens ; puis, dans le chapitre suivant, j'exposerai l'interprétation nouvelle que commande l'observation pure et simple des faits constatés.

Nature des processus ectroméliens

Depuis GEOFFROY-SAINT-HILAIRE et DARESTE, tous les auteurs attribuaient la production de l'Ectromélie à des **arrêts de développement des membres**. Cette interprétation s'applique-t-elle réellement à tous les faits histologiques et anatomiques signalés dans les différents cas ?

La genèse d'un organe se fait en deux temps :

1° L'ébauche de l'organe apparaît, **se forme** ;

2° L'ébauche se différencie et s'accroît, elle se **développe**.

Tous les phénomènes d'arrêts susceptibles de se produire dans l'évolution d'un organe, se classeront donc de la façon suivante :

a) Arrêt de formation : L'ébauche n'apparaît pas ou disparaît sans laisser de traces. Il ne se forme rien.

b) Arrêt de différenciation : Les tissus restent au stade considéré.

c) Arrêt de croissance ou hypoplasie.

La structure des Ectroméliens peut-elle s'expliquer par l'un de ces trois processus ? Sans doute, chacun d'eux peut être effectivement constaté, mais aucun n'a seul un rôle prépondérant.

L'arrêt de formation a été observé dans les cas d'absence de portions nettement définies, mais il se présente, parfois, avec des caractères très particuliers. Il peut intéresser uniquement l'ébauche squelettique, les muscles de la région subsistant presque normaux et s'étant adaptés, morphologiquement et physiologiquement, aux conditions nouvelles d'insertion qui leur étaient ainsi offertes.

D'autres fois, les muscles ne présentent d'anomalies qu'en un point éloigné de la région arrêtée dans son développement. Dans l'absence complète d'un membre, on a vu les muscles de la ceinture se combiner entre eux, pour venir

constituer dans le moignon une formation aberrante non négligeable. C'est donc, ici, un arrêt de formation particulier, bien différent de l'absence totale en masse, localisée dans un segment de membre.

L'arrêt de croissance a été observé aussi, mais il n'est pas général. Il donne lieu à des formations microméliques bien caractérisées qui évoluent jusqu'à l'état adulte. Le plus souvent, on note des **disproportions de croissance** entre os contigus, ou des croissances dans des directions anormales. Ici, le résultat est, parfois, un rudiment plus volumineux que l'os normal ; les muscles et les parties molles s'adaptent à ces axes squelettiques anormaux résultants, sans pour cela s'atrophier ni disparaître.

Quant à l'**arrêt de différenciation**, il ne se montre que comme particularité incidente et non avec l'allure d'un processus initial. Les os des Ectroméliens, en général, ne restent pas à l'état cartilagineux ; les muscles acquièrent la structure histologique des mêmes tissus adultes.

Donc, les divers processus que l'on englobe sous la dénomination d'**arrêts de développement**, s'observent bien chez les Ectroméliens, mais ils n'ont qu'une importance secondaire. Ils font partie de processus généraux que l'on observe dans les ontogénèses normales. L'arrêt de développement n'est qu'apparent. Les processus ectroméliens sont analogues aux processus du développement normal. Ce sont des variations dans l'agencement, la disposition des centres morphogéniques, des anomalies évolutives dans les phénomènes de l'ostéogénèse. Ces variations ont pour résultat de créer des types de structure différents de ceux de l'espèce zoologique correspondante ou différents même de toute espèce connue. Mais, en aucun cas, il n'y a arrêt dans l'évolution du membre ; les tissus évoluent en différenciation et multiplication jusqu'à l'état adulte, en constituant, dans chaque cas, un type morphogénique réduit particulier. Les éléments osseux et musculaires s'organisent suivant les mêmes processus que dans tout membre de vertébré.

L'arrêt de développement n'est, en aucune façon, la persis-

tance d'un état embryonnaire, ce terme étant pris dans son acception la plus large. A quel stade évolutif, par exemple, rapporter des formes aussi aberrantes que les hétérotypies et les néotypies ?

Les processus ectroméliens se rapportent à des anomalies évolutives dans : 1° La formation de l'ébauche ; 2° Son évolution ultérieure. Ces processus sont aussi variés qu'il y a de types de structure. L'arrêt de développement dans ses différentes modalités n'intervient qu'à titre secondaire, relatif, ainsi qu'il en est dans les formations normales.

En somme, **les processus ectroméliens sont de même nature que les processus organogénétiques normaux**. Il n'y a pas de trouble quantitatif, ni qualitatif. Il y a des formations nouvelles simplement, des **évolutions différentes** des évolutions habituelles, et qui, tantôt, ont leur analogie dans l'embryologie normale d'une autre espèce, tantôt sont réellement aberrantes, mais non désordonnées. « **C'est un ordre nouveau** », selon l'expression même de DARESTE (1).

1. DARESTE. — Traité de Tératogénie, p. 14.

Origine des processus ectroméliens

Tous les auteurs ayant admis, comme un dogme intangible, la théorie de l'arrêt de développement, la recherche des causes de ces arrêts de développement, a, seule, préoccupé, jusqu'ici, les tératologistes. Il n'y a donc pas lieu de s'étonner des nombreuses théories émises sur l'origine des processus. Mais aucune d'elles ne résiste à une critique approfondie, car aucune ne repose sur des faits embryologiques précis. Je vais les analyser succinctement, puis exposer la conclusion qui découle naturellement des faits d'observation.

Les théories proposées jusqu'à ce jour, se répartissent en deux grands groupes :

1° Celles qui attribuent la production de l'ectromélie à des causes extrinsèques : actions mécaniques des annexes embryonnaires (placenta, amnios, cordon, etc.) ;

2° Celles qui l'attribuent à des causes intrinsèques : système nerveux, intoxication, infection (théorie pathologique) ; atavisme, etc.

THÉORIE MÉCANIQUE. — Pour GEOFFROY-SAINT-HILAIRE, les adhérences étaient « l'ordonnée et l'unique cause » de toute monstruosité (1). Ces adhérences s'établissaient entre le placenta ou l'amnios et l'embryon ; il en résultait des brides-lames ou membranes qui, tirillant en divers sens les organes sur lesquels elles s'attachaient, produisaient les malformations les plus variées.

Il est assez étonnant de voir le créateur de la Tératologie faire jouer un rôle aussi important à des actions véritablement destructives, dans la production de « déviations du

1. GEOFFROY-SAINT-HILAIRE (Et.). — Philos. anatom., p. 203.

type spécifique ». Il est vrai que la notion de l'unité de plan de composition des animaux ne permettait, pour chaque espèce, qu'un développement possible... qu'un accident seul pouvait modifier.

La théorie des adhérences placentaires avait un caractère général. Elle ne s'appliquait pas plus spécialement à l'Ectromélie qu'aux autres anomalies ; elle les englobait toutes dans le même processus.

Cette notion échappe presque à la critique, non point seulement par sa simplicité, mais par l'absence de faits d'observation. GEOFFROY-SAINT-HILAIRE n'a jamais apporté la preuve et la démonstration évidente d'adhérences placentaires ayant provoqué un arrêt de développement des membres.

Pour DARESTE (1) et la plupart des auteurs classiques, c'est l'amnios, arrêté lui-même dans son développement, qui comprime les bourgeons des membres et fait obstacle à leur développement.

Le rôle de l'amnios, dans la production des malformations congénitales, a été très bien exposé à un point de vue général par BLANCARD (2). RABAUD (3) d'autre part, se basant sur des arguments et des faits d'observation irréfutables, a, dans une critique très complète, réduit à néant la théorie amniotique.

Je ne reprendrai pas cette question qui est déjà définitivement tranchée ; je me bornerai à rappeler les quelques faits relevés au cours du présent travail, et qui démontrent que l'amnios n'a aucun rôle dans la genèse des Ectroméliens véritables.

L'amnios, arrêté dans son développement, agit sur l'embryon, par trois moyens différents :

1° Par compression mécanique mettant obstacle au développement des membres ;

2° Par adhérences directes qui déterminent des tiraillements en différents sens ;

1. DARESTE. — Op. cit.

2. BLANCARD. — Op. cit.

3. RABAUD. — Op. cit. (*Archiv. génér. méd.*, 1905).

3° Par adhérences indirectes ou brides amniotiques, qui enserrent ou sectionnent les membres en voie de développement.

COMPRESSION.— On est en droit de s'étonner, avec LESBRE (1) et d'autres auteurs, qu'une membrane aussi extensible que l'amnios puisse s'opposer au développement des membres ; tout au plus, peut-on concevoir qu'elle soit capable de les dévier dans leur croissance. C'est, en effet, ce qui s'est produit chez l'embryon humain (fig. 62). Chez ce monstre, en apparence Ectromélien, la compression de l'amnios fut effectivement constatée. Si l'on considère le membre supérieur, on voit qu'il se termine par un moignon arrondi que l'on prendrait, à première vue, pour l'extrémité avortée du membre. Mais, en coupe (fig. 63), on voit qu'il n'en est rien. Le membre est complet. Le bras et l'avant-bras sont intimement accolés, soudés entre eux et au tronc. La main est complète, mais ses différents articles se sont incurvés et accolés intimement ; aucun ne fait défaut ; aucun ne présente d'anomalies dans son ostéogénèse. L'embryon soumis à la compression, s'est pelotonné sur lui-même, s'est adapté à la cavité étroite qui le contenait. Il n'y a pas eu arrêt de développement, ni production d'aucune anomalie, mais simplement déformations et soudures secondaires de régions quelconques.

Cette disposition, diront les partisans de la théorie amniotique, est le résultat d'une compression relative, réductible. Si la compression eût été plus forte, irréductible, le membre eût été incomplet ou ne se serait pas développé.

J'admets, plus volontiers, qu'une compression plus considérable que celle qui a été constatée, aurait bien amené un arrêt de développement véritable, mais aussi la mort de l'embryon.

La compression amniotique relative par traumatisme général, pourrait peut-être expliquer, cependant, certaines réductions d'ensemble des membres. Mais que deviennent, dans

1. LESBRE. — Op. cit.

cette hypothèse, les particularités très spéciales que présentent les adaptations musculaires, les reports d'insertion, les formations nouvelles surajoutées ?

Comment expliquer qu'une compression, en un point donné, ait pour résultat, en ce point même, une malformation osseuse et des adaptations musculaires remontant très haut jusqu'aux segments proximaux des membres ?

Comment concevoir aussi qu'une compression localisée, suffisamment puissante pour produire l'atrophie du bras et de l'avant-bras par exemple, n'ait retenti en aucune façon sur la main et ait permis entre l'épaule et la main, des connexions très complexes et d'un fonctionnement physiologique parfait ?

On pourrait, aisément, multiplier les exemples où les objections à la théorie amniotique abondent chez les Ectroméliens.

Sans contester le rôle mécanique des enveloppes fœtales, et je viens d'en décrire un exemple, on ne peut leur accorder, néanmoins, aucune action réellement morphogénique. La compression lente et continue amène bien chirurgicalement la régression de certaines tumeurs, mais elle ne change pas le sens des différenciations. Or, on a vu quel rôle prépondérant était dévolu à la différenciation cellulaire, notamment aux phénomènes intimes de l'ostéogénèse dans la production de l'Ectromélie. Je me refuse à admettre qu'une action mécanique seule ait pu les provoquer. J'en viens de donner des preuves démonstratives.

Enfin, une objection qui tranche le débat, est l'existence de monstruosité ectroméliques chez les anamniotes ; ce fait seul est un argument irréfutable, et qui n'avait pas échappé à DARESTE.

Les adhérences directes entre l'embryon et ses enveloppes sont des accidents pathologiques. Elles sont caractérisées par des phénomènes destructifs suivis de réparations cicatricielles, processus à rejeter avant tout examen de l'étude des variations tératogéniques.

Les adhérences indirectes ou brides amniotiques sont cou-

ramment invoquées pour expliquer la production de l'hémimélie. L'existence de ces brides et leur action dans la production d'amputations congénitales ont été dûment constatées. Mais, peut-on considérer les êtres amputés, mutilés, qui résultent de ces actions brutales, accidentelles, comme des Hémimèles vrais ? Ils se distinguent, d'ailleurs, de ceux-ci par un ensemble de particularités morphogéniques, sur lesquelles MOUCHOTTE a attiré l'attention. (1)

Chez les Hémimèles, on ne relève aucune trace de cicatrice sur le moignon.

Au contraire, chez les amputés congénitaux, la cicatrice, indélébile, est constante à l'extrémité du moignon.

Chez les premiers, la sensibilité est exquise ; elle est obtuse chez les autres.

Chez les premiers aussi, on constate une certaine mobilité volontaire de l'extrémité des moignons ; chez les amputés, le processus de réparation cicatricielle a immobilisé et soudé le derme à l'axe osseux.

J'ai pu vérifier ces caractères distinctifs sur un Hémimèle qui, à première vue, paraissait résulter d'une amputation congénitale. C'était un nouveau-né humain dont la description du squelette a été donnée page 38 (fig. 5 pl. I). Son moignon articulé avec l'humérus présentait, à l'extrémité, deux profonds sillons simulant des cicatrices. En réalité, ces sillons n'étaient que des invaginations superficielles de la peau absolument saine, sans aucune trace de cicatrice. L'examen de la sensibilité et de la mobilité permit d'écarter a priori le diagnostic d'amputation congénitale. L'épreuve radiographique leva tous les doutes.

Il est des Hémimèles pour lesquels on admet, parfois, un mode de production très compliqué. Ce sont ceux qui présentent, à l'extrémité de leur moignons, des rudiments de main ou de doigts, ou simplement des tubercules, des saillies digitiformes.

On a vu que Mathias DUVAL, (2) reprenant la théorie de

1. MOUCHOTTE. — Op. cit.

2. MATH. DUVAL. — Op. cit.

MONTGOMERY et SIMPSON, acceptée par DARESTE, a voulu attribuer aux embryons de mammifères les mêmes propriétés de régénération qu'aux Batraciens. Il considère les rudiments digitaux comme le produit d'une repullulation des moignons amputés.

Cette assimilation, comme l'a très justement fait remarquer RABAUD (1), est inadmissible. Tous les animaux, en effet, n'offrent pas, au même degré, la propriété de récupérer les parties amputées ; cette propriété se réduit à mesure que l'on remonte l'échelle des Vertébrés. De plus, même dans les cas de régénération véritable, la cicatrice laisse toujours des traces appréciables, ce qui n'est pas la règle chez les Hémimèles. Les tubercules digitiformes ont, parfois, une structure très complexe, au point de reproduire le type brachymélique ou micromélique des portions disparues. On ne voit pas pourquoi, ainsi que le font remarquer KLIPPEL et RABAUD, la régénération n'aurait pas pu reconstituer le membre normal tout entier. Or, certaines parties sont reconstituées, mais d'autres, intercalaires ou terminales, font défaut.

L'argument principal invoqué par Mathias DUVAL pour faire de l'Hémimélie le résultat d'une amputation congénitale, était que cette monstruosité ne correspondait à aucune phase embryologique normale, à aucun stade de développement. Les auteurs précédents ont fait remarquer avec raison que cette assertion était erronée, qu'il y avait simplement rupture des corrélations organiques, ce que j'ai, d'ailleurs, vérifié par l'étude histologique exposée dans ce mémoire.

Les partisans de l'amputation congénitale, origine de l'Hémimélie, ont opposé à l'action des brides extrinsèques par l'amnios et le cordon, celle des brides intrinsèques fibreuses ; aïnhum, sclérodermie. ROUSSEAU (2) a établi nettement le diagnostic différentiel entre ces diverses affections, qui ont, de toute façon, pour résultat, la production d'amputations, de mutilations, et non de monstruosité véritable.

Donc, quel que soit le mécanisme invoqué, les actions ex-

1. RABAUD. — Rev. de l'Ecole d'anthrop., 1906.

2. ROUSSEAU. — Op. cit.

trinsèques produisent des malformations incohérentes, des atrophies, des amputations et non des anomalies évolutives du genre de celles qui ont été décrites dans les chapitres précédents.

THÉORIES PATHOLOGIQUES. — Les théories pathologiques qui ont été émises pour expliquer l'origine de l'Ectromélie, reposent sur des observations erronées ou incomplètes.

La contracture musculaire invoquée par GUÉRIN et DELPLANQUE (1), est en contradiction avec les connaissances actuelles de l'embryologie et avec les faits décrits ici-même.

La formation du système musculaire est subordonnée à celle de l'axe osseux des membres ; elle est contemporaine de la formation du système nerveux central.

Les anomalies ectroméliques sont donc antérieures à l'époque où les systèmes nerveux et musculaires sont susceptibles de produire une action mécanique si légère soit-elle.

D'autre part, certaines affections graves qui ont pour conséquence la destruction des centres nerveux, telles que la pseudencéphalie (2), n'empêchent pas les membres d'acquiescir leur développement normal.

L'Ectromélien de GASNE (3), qui présentait dans sa moelle, des lésions syphilitiques, devait, sans aucun doute, ses malformations des membres à une autre cause.

Le développement des membres est absolument indépendant de celui du système nerveux central, et WINTREBERT en a fourni la preuve expérimentale (4).

Ayant éliminé l'influence indirecte des agents pathogènes sur les centres nerveux et les muscles, il reste à examiner l'influence des mêmes agents sur le milieu où évolue l'embryon. CHARRIN, GLEY, FÉRÉ (5) ont obtenu, expérimentale-

1. — Op. cit.

2. RABAUD (E.). — Pathogénie de la pseudencéphalie et de l'anencéphalie (Ménigite fœtale). *Nouv. Iconogr. Salp.*, 1905.

3. GASNE. — Op. cit.

4. WINTREBERT (P.). — Influence du système nerveux sur l'ontogénèse des membres. *C. R. Acad. Sc.*, 13 juillet 1903.

WINTREBERT (P.). — Sur la régénération chez les amphibiens des membres postérieurs et de la queue, en l'absence du système nerveux. *C. R. Acad. Sc.*, 9 nov. 1903.

5. — Op. cit.

ment, des malformations des membres. Leurs expériences sont le complément de celles de DARESTE. Néanmoins, il subsiste un point de doute sur la nature des variations obtenues. Celles-ci sont-elles des anomalies véritables ou les stigmates de quelque maladie ?

Un même agent toxique peut, selon les circonstances, avoir sur l'embryon en développement, soit une action tératogène, soit une action pathogène. Les caractères histologiques seuls permettent de tracer les limites entre l'anomalie et la maladie. Or, les auteurs précités ont omis de nous renseigner sur ce point de la plus haute importance.

On ne peut tirer du résultat de leurs expériences, aucune conclusion satisfaisante, au point de vue qui nous occupe.

ATAVISME. — Je ne puis clore cette revue critique sans dire quelques mots de *l'atavisme*.

Certains auteurs considèrent diverses anomalies des membres comme la réapparition de caractères ancestraux. Cette hypothèse oblige à admettre intégralement la prétendue « loi biogénétique » de SERRES, reconnue inexacte, et à laquelle s'opposent aussi, aujourd'hui, les phénomènes de pœcilogonie. Dans le cas particulier du développement des extrémités, on a déjà vu que l'ontogénie ne rappelle en rien la phylogénie probable. (Voir page 136).

D'autre part, les homologues du système musculaire auxquelles on a fait parfois jouer un rôle si important, deviennent de la pure fantaisie quand on s'adresse à des Ectroméliens d'un degré un peu élevé.

De toute façon l'atavisme nous ramène infailliblement à la théorie surannée et simpliste de l'arrêt de développement. Je n'en reprendrai pas la discussion.

Je n'examinerai pas non plus les questions relatives à l'Hérédité tératologique « similaire » ou « dissemblable », et longuement commentées par les auteurs pour qui « la Tératologie est la Pathologie de l'embryon ». Ce serait méconnaître, à l'exemple de ces auteurs, le sens biologique **précis** du mot *Hérédité*.

CHAPITRE VIII

Théorie de la variation brusque

Je viens de réfuter brièvement, dans le chapitre précédent, toutes les théories émises, jusqu'ici, sur la nature et l'origine des processus ectroméliens. Aux justes objections qu'elles avaient déjà soulevées, j'ai apporté le concours décisif d'un certain nombre de faits anatomiques et histologiques. Il convient, maintenant, de rechercher si de l'ensemble de ces faits, analysés sans idée préconçue, il est possible de déduire une interprétation logique, naturelle de l'Ectromélie.

La première question qui se trouve immédiatement résolue avec toute l'évidence nécessaire a trait à la nature des processus : *les processus ectroméliens sont de même nature que les processus normaux* ; l'arrêt de développement ne survient, dans les anomalies des membres, que comme particularité secondaire accessoire, ou comme la traduction apparente d'un processus plus général. On se trouve donc, chez ces monstres, en présence de variations ontogéniques insolites, aberrantes qui, dès leur apparition, présentent tous les caractères de types morphologiques héréditairement fixés.

J'ai, précédemment, insisté, en effet, sur les analogies des processus dans l'acquisition de structures morphologiques analogues. Les disproportions de croissances, les hypoplasies ou hyperplasies des tissus dans des directions données, les différenciations anormales localisées, les formations mas-

sives ou fragmentées, etc., ont partout les mêmes caractères et les mêmes conséquences morphogéniques, qu'il s'agisse de productions aberrantes ou de productions normales.

Or, ce sont, précisément, ces phénomènes embryologiques *exceptionnels pour l'espèce considérée*, qui caractérisent les processus ectroméliens.

La seule interprétation possible de pareils faits est de considérer simplement ces processus comme l'expression de phénomènes de convergence embryonnaire. Les tissus embryonnaires indifférents, soumis à des conditions bio-mécaniques précises, évoluent dans un sens donné toujours le même. Toute anomalie dans le développement des membres d'un vertébré n'est possible que si les conditions habituelles du développement viennent à changer. Tout processus ectromélien défini, a nécessité les mêmes conditions de développement que le même processus correspondant chez une espèce normale.

C'est donc dans des actions incidentes externes sur le milieu évolutif qu'il faudrait rechercher l'origine de l'Ectromélie.

Cette hypothèse entraîne avec elle une restriction nécessaire, car le développement d'un organe est encore soumis, en outre des conditions du milieu où il évolue, aux influences des états antérieurs, c'est-à-dire de l'hérédité. Dans l'Ectromélie, on assiste, comme dans les autres monstruosité, à la lutte incessante entre ces deux facteurs morphogéniques : les modifications du milieu qui tendent à créer des types nouveaux aberrants ; l'hérédité qui tend vers la répétition du type fixé, sélectionné. La résultante de ces deux actions opposées est l'anomalie elle-même, qui traduit un essai d'adaptation des tissus à des conditions évolutives nouvelles.

Quels sont donc ces agents externes qui provoquent les variations ostéogénétiques caractéristiques de l'Ectromélie.

L'expérimentation pourrait aider à les faire connaître. Nombreux sont les expérimentateurs qui, à la suite de DARESTE, ont essayé de produire des variations ontogéniques, en modifiant les conditions du développement. Néanmoins, la détermination des agents tératogènes spécifiques n'est encore ré-

solue pour aucun type connu. Un même agent produit des anomalies très diverses ; par contre, des agents très différents provoquent la formation d'une même anomalie.

Quoi qu'il en soit, les Ectroméliens peuvent être considérés comme les témoins de variations ontogéniques sous l'influence d'actions incidentes qu'il reste à connaître (1), mais qui ne diffèrent par des actions biologiques ordinaires auxquelles sont soumis les processus normaux.

Si, maintenant, partant de cette donnée précise, qui résume les faits exposés dans ce mémoire, on vient à envisager les processus ectroméliens au point de vue de l'Evolution en général, ou plus exactement, si on veut rechercher quelle est la *valeur évolutive* de ces anomalies, on est logiquement conduit à les considérer comme des **variations brusques** susceptibles de créer des types locomoteurs réduits.

Les monstruosité ectroméliques seraient, dans cet ordre d'idées, comparables aux **mutations** observées principalement chez les végétaux.

Voyons les raisons qui justifient cette assimilation.

Le caractère essentiel des mutations est une variation brusque de grande amplitude, immédiatement héréditaire. Les Ectroméliens résultent aussi de variations brusques, mais qui offrent, de plus des amplitudes de tous les degrés. Seules, leurs aptitudes à transmettre héréditairement les caractères acquis, bien que réels, prêtent à discussion.

Si l'on considère des variations de très grande amplitude, la preuve de leur tendance à la fixation ne peut être faite aisément, car ces variations mettent l'individu qui en est l'objet, dans une situation d'infériorité au point de vue de la lutte pour l'existence, et il meurt avant d'atteindre l'âge adulte ou de procréer.

Le Chien phocomèle et hémimèle de la fig. 12 eût-il vécu,

1. En vue d'augmenter mes matériaux d'étude, j'ai essayé d provoquer quelques anomalies du développement chez le Lapin. Sur quelques centaines d'embryons, j'ai bien obtenu, par hasard, quelques monstres, notamment un Cyclocéphalien et un Nain, mais les expériences de tératogénèse, chez les mammifères, offrent de telles difficultés techniques, qu'il ne m'a pas été permis de les multiplier comme je l'aurais voulu.

son anomalie l'aurait placé dans des conditions d'existence très défavorables.

Mais il n'en est pas toujours ainsi : le Chien atteint d'Hémimélie thoracique (fig. 10) aurait pu vivre, grâce à une adaptation physiologique dont GEOFFROY-SAINT-HILAIRE a déjà donné un exemple. Il aurait même pu s'accoupler avec une chienne ectromèle présentant la même anomalie. Il n'est pas possible de préjuger du résultat de cet accouplement.

Si l'on considère maintenant des variations d'une amplitude moindre et donnant lieu à des formes brachyméliques ou microméliques, par exemple, on trouve de ces variations fixées héréditairement chez la plupart des races bassettes : Moutons ancons, Chiens bassets, Fouines, Chèvres naines, etc. J'ai décrit la variation de faible amplitude qui donnait lieu à la race des Bassets allemands ; d'autres races bassettes peuvent résulter de variations d'un ordre différent ; mais, néanmoins, devant ce simple fait, on ne peut contester la tendance à la fixation de la variation brusque qui caractérise le Basset allemand.

On a vu, précédemment, les intimes relations qui existent entre les différentes dispositions anormales du squelette : Ectromélie, Polydactylie, Syndactylie, etc. Or, il existe des exemples de ces dispositions qui se sont transmises héréditairement pendant plusieurs générations, bien que, chaque fois, les êtres anormaux se soient accouplés à des êtres normaux (1).

La famille de Phocoméliens de GRANDMAIRE (2) est aussi une indication en faveur de la tendance héréditaire de la Phocomélie, bien qu'il s'agisse, dans ce cas, d'une variation de très grande amplitude.

Les veaux nâtas du Brésil représentaient, peut-être, une

1. Les Traités classiques, notamment le Traité de Pathol. gén., de BOUCHARD, t. I, renferment, sur ce sujet, une bibliographie étendue, que je ne crois pas utile de reproduire ici. Je signalerai néanmoins parmi les observations les plus remarquables ayant trait à l'ectromélie, le mémoire suivant :

BÉDART. — Ectrodactylie quadruple des pieds et des mains, se transmettant pendant trois générations. *C. R. Soc. Biol.* Paris, 1892.

2. GRANDMAIRE (A.-E.). — Une famille de Phocoméliens. *Th. méd.*, Bordeaux, 1897.

variation brusque qui s'est éteinte pour des raisons d'infériorité dans la lutte pour l'existence.

Ces nâtas, qui réapparaissent de temps à autre, sporadiquement, montrent eux-mêmes des variations d'amplitude considérables allant depuis une simple anomalie dans la localisation des points primitifs d'ossification, jusqu'à des formes compliquées de dégénérescence qui correspondent à une sorte de « période d'affollement ».

Les premières auraient naturellement plus d'aptitudes à la fixation que les autres.

La tendance à la fixation des variations brusques des membres est donc indiscutable. Si on ne l'observe pas plus fréquemment, c'est que, d'une part, les variations de trop grande amplitude sont incompatibles avec les conditions actuelles de l'existence terrestre, et que, d'autre part, pour les variations de faible amplitude, les croisements faciles avec les êtres normaux diminuent les chances de transmission héréditaire.

L'assimilation des variations ostéogéniques des membres aux phénomènes de mutation semble donc parfaitement légitime.

Je dirai même que, par la tendance plus accusée à la fixation des variations de faible amplitude, il est possible d'entrevoir des relations très étroites entre la variation brusque et la variation lente, la première ne différant essentiellement de la seconde que par le stade du développement où elle apparaît (1). Cette conception exposée récemment à un point de vue très général, par RABAUD (2), trouve chez les Ectroméliens, une remarquable confirmation.

Les recherches futures d'embryologie anormale et de tératogénie jetteront, sans aucun doute, une vive lumière sur cette question.

1. Le terme *développement* étant pris dans son acception la plus large, c'est-à-dire intéressant l'évolution de l'individu au-delà du terme habituel de la naissance.

2. RABAUD (E.), — L'évolution tératologique, *Rivista di Scienza (Scientia)*, vol. III, anno II, 1908.

CONCLUSIONS GÉNÉRALES

Il existe un type tératologique **Ectromélien** caractérisé, morphologiquement, par une *réduction* localisée ou généralisée de *l'appareil locomoteur*, et qui a son origine dans des *variations de l'ontogénèse* aux différents stades du développement.

Le processus initial de ces variations consiste essentiellement en des phénomènes **ostéogénétiques** intéressant soit la formation, soit le développement, créant ainsi des ébauches squelettiques aberrantes, ou modifiant les ébauches normales dans leur croissance, leur différenciation.

Les processus ectroméliens ne diffèrent pas, quant à leur nature, des processus normaux, dans l'acquisition de types morphologiques analogues. Dans tous les cas, la réduction de l'appareil locomoteur appartient à l'une des formes suivantes : **Brachymélique, Micromélique, Ectromélique, Hétéromélique, Néomélique.**

Les *Brachymélies* consistent dans une réduction du diamètre longitudinal des pièces osseuses, compliquée ou non d'augmentation du diamètre transversal et de déformations variées ; elles ont leur origine dans des processus très divers : hypoplasies ou hyperplasies des tissus dans certaines directions, localisation anormale des points d'ossification, variations dans le rapport-entre la croissance et la différenciation à des stades déterminés, etc.

Les *Micromélies* ou réductions suivant tous les diamètres, résultent d'une croissance moindre de l'ensemble de l'ébauche.

Les *Ectromélies* sont caractérisées par l'absence complète d'une région déterminée de l'axe squelettique ; elles ne s'expliquent que par un arrêt de formation de la partie correspondante de l'ébauche primitive.

Les *Hétérotypies* consistent dans des assemblages anormaux de centres ostéogènes homologues, par formations massives ou fragmentées, auxquelles se surajoutent des processus caractérisant les formes précédentes.

Les *Néotypies* sont des axes locomoteurs nouveaux, extrêmement réduits, par condensation des centres ostéogènes dans une ébauche présquelettique normale ou anormale, et ayant pour conséquence une structure plus ou moins complexe sans aucune homologie possible avec les dispositions normales.

Chaque processus initial s'accompagne de processus secondaires accessoires qui consistent en des phénomènes d'adaptations corrélatives des muscles, vaisseaux, nerfs et centres médullaires aux variations squelettiques.

L'adaptation se produit d'emblée et satisfait aux mêmes conditions de mécanique embryonnaire que dans les formations normales héréditaires.

À côté de l'Ectromélie, se rangent plusieurs anomalies qui ont, comme elle, pour origine, des variations de l'ostéogénèse aux différents stades du développement, Syndactylie, Polydactylie, et qui, fréquemment, lui sont associées.

L'Ectromélie n'est qu'un cas particulier des variations ontogéniques des membres, ayant pour résultat l'*acquisition d'appareils locomoteurs réduits*.

CLASSIFICATION. — Par comparaison avec les membres normaux correspondants, il est permis d'établir, chez les Ectroméliens, un certain nombre de types morphologiques secondaires constants, qui comprennent toutes les anomalies signalées jusqu'ici. Ce sont :

Les Brachymèles, les Hétéromèles, les Néomèles, les Micromèles et les Ectromèles. La localisation du processus peut être indiquée, dans chacun de ces types, par les préfixes **Homo**, **Rhizo**, **Acro**, selon qu'il intéresse le membre entier, sa racine

ou son extrémité libre. Elle peut être encore précisée plus rigoureusement par les qualificatifs de **segmentaire** et **hémisegmentaire**, selon qu'elle occupe la totalité d'une région donnée ou seulement une portion longitudinale.

Cette classification, qui tient compte à la fois du siège et du caractère morphogénique distinctif de l'anomalie, a encore l'avantage de comprendre tous les cas possibles, et complète avantageusement, à mon avis, la classification élémentaire de GEOFFROY-SAINT-HILAIRE, basée sur le simple aspect extérieur.

On peut la résumer dans le tableau suivant :

Ectroméliens

RHIZO — HOMÓ — ACRO

Brachymèles

Hétéromèles

Néomèles

Micromèles

Ectromèles

Les variations ectroméliques présentent un ensemble de caractères qui autorisent à les considérer, tout au moins, comme des **mutations**, c'est-à-dire comme des tentatives d'adaptation des tissus de l'embryon à des conditions particulières du milieu évolutif. Elles apparaissent spontanément, au cours de l'ontogénèse, et certaines d'entre elles montrent une tendance non douteuse à se répéter héréditairement. Elles offrent, en outre, tous les degrés possibles d'amplitude. Par cette dernière particularité, elles permettent de démontrer que les variations brusques ne sont pas essentiellement différentes des variations lentes phylogénétiques ; celles-là ne se distinguent de celles-ci, que par la précocité de leur apparition dans le développement individuel, d'où la mise en jeu immédiate de processus corrélatifs accessoires qui, chez l'adulte, sont devenus impossibles.

On ne peut se refuser à leur attribuer un rôle important dans *l'évolution de l'appareil locomoteur des Vertébrés*.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE ⁽¹⁾

- ALLAIRE (G.) et LE MEIGNEN (H.). — Sur un cas d'absence congénitale des quatre membres. *Gaz. méd.*, Nantes, 1903.
- Malformations héréditaires et familiales des extrémités. *Gaz. méd.*, Nantes, 1903.
- ALAMANTINE. — Main bote bilatérale avec absence congénitale du radius. *Rev. d'orthop.*, 1907.
- APPRAILLÉ (G.). — Malformation congénitale de l'extrémité supérieure du radius. *Th. méd.*, Paris, 1901.
- BAR (P.). — Enfant né d'une mère syphilitique et présentant à l'avant-bras, une malformation qui semble être une amputation congénitale. *Ann. de dermat. et syphil.*, Paris, 1898.
- Note sur un cas d'amputation congénitale. *Ann. de gynéc.* Paris, 1882.
- BAR (P.) et MICHEL DE KERVILY. — Lésions médullaires rappelant celles de la syringomyélie chez un nouveau-né ectroméle. *Rev. neurol.* Paris, 1907.
- BÉDART. — Ectrodactylie quadruple des pieds et des mains, se transmettant pendant trois générations. *C. R. Soc. Biol.*, Paris, 1892.
- BLANCARD (Charles). — Sur le rôle de l'amnios dans les malformations congénitales. *Th. méd.*, Paris, 1902.
- BLIN. — Anomalie des quatres membres par défaut. *Bull. Soc. anat.*, Paris, 1852.
- BOURNEVILLE. — Un cas d'hémimélie bi-abdominale. *Prog. méd.*, Paris, 1893.
- BROCA. — *Bull. Soc. anthrop.*, Paris, 1879.
- BRUN et CHAILLOUS. — *Presse médic.*, Paris, 1896.

⁵
(1) Cet index ne comporte pas la totalité des cas d'Ectromélie que j'ai relevés dans mes recherches bibliographiques, mais seulement les publications les plus importantes au point de vue de la question traitée. Divers mémoires signalés dans cet index, renferment eux-mêmes une bibliographie très étendue, que je ne crois pas utile de reproduire ici. Je n'ai pas mentionné non plus les divers traités classiques usuels d'Anatomie, d'Embryologie et d'Histologie.

- CHARENTRE. — *Lyon méd.*, 1889.
- CHANTREUIL. — Note sur un monstre phocomélien. *Bull. Soc. anat.*, Paris, 1868.
- CHAPUT. — *Bull. Soc. anat.*, 1889.
- CHARON. — Un monstre ectromélien se rapprochant du phocomèle. *Journ. de méd. et chir.*, Bruxelles, 1880.
- CHARRIN et GLEY. — *Journ. de clin. et de thérap. inf.*, Paris, 1895.
- *C. R. Soc. Biol.*, 1890-92.
- *C. R. Soc. Biol.*, 1895.
- CHARRIN et LE PLAY. — *C. R. Acad. sciences*, Paris, 1904.
- *C. R. Soc. Biol.*, 1904.
- CLAUDOT. — Note sur un cas de monstruosité par l'absence d'un des membres supérieurs et difformité de l'autre. *Journ. d'anat. et phys.*, Paris, 1874.
- COLLIGNON (R.). — *Bull. Soc. anthrop.*, Paris, 1886.
- COLLINEAU. — Sur un cas de phocomélie thoracique unilatérale. *Bull. Soc. anthrop.*, 1878.
- COMMANDEUR. — Note sur l'anatomie des moignons d'arrêt de développement des membres. *Arch. provinc. chirurg.*, 1896.
- COYNE et TROISIER. — *Archiv. de phys.*, 1871-72.
- CRÉHANGE (Moïse). — Contribution à l'étude de l'Héminélie. *Th. méd.*, Paris, 1898.
- CURTIS (M.). — Nos méthodes de coloration élective du tissu conjonctif. — *Arch. de méd. expér.*, Paris, 1905.
- CURTIS (M.) et SALMON (J.). — Des relations qui existent entre l'Achondroplasie et la Phocomélie. *C. R. Soc. Biol.*, 7 avril 1906.
- Un nouveau cas de phocomélie avec étude histologique du système osseux. *C. R. Soc. Biol.*, juin 1906.
- DARESTE (Camille). — Mémoire sur les anomalies des membres et sur le rôle de l'amnios dans leur production. *Journ. d'anat. et phys.*, 1882.
- Recherches sur la production artificielle des monstruosité. 2^e édit., Paris, 1891.
- DEBIERRE et LAMBRET. — Du rôle des arrêts de développement de l'amnios et des brides amniotiques dans la production des monstruosité, à propos d'un monstre célosomien pleurosom. *Journ. d'anat. et phys.* Paris, 1894.
- DELANGLADE. — L'Ectromélie longitudinale externe du membre inférieur. *Rev. mens. d. mal. de l'enf.*, Paris, 1898.
- DELPLANQUE (P.-E.-F.). — Des difformités produites sur le fœtus par la contraction musculaire. *Th. méd.*, Lille, 1885.
- DREYFOUS. — Arrêt de développement des membres supérieurs. *Bull. Soc. anat.*, 1878.
- DU BASTY. — Un cas de tératologie. *Progr. méd.*, Paris, 1888.

- DUBREUIL. — Un fœtus phocomèle. *Bull. Soc. anat.*, Paris, 1878.
- DUMAS. — *Princ. de Physiol.*, t. III.
- DUMÉRIL. — *Bull. Soc. philom.*, t. III, an XI.
- DUMONT (H.). — Une monstruosité affectant les deux membres thoraciques
Bull. Soc. Chir., Paris, 1866-67.
- DUTILLEUL (G.). — Etude sur les vices de conformation congénitaux des
doigts, à propos de 5 cas nouveaux. *Bull. méd. du Nord
de la France*. 1889.
- DUVAL (Mathias). — *Bull. Soc. anthrop.*, Paris, 1890.
- *In Traité de Pathol. génér.*, de Bouchard, t. I.
- ELLIS. — On account of remarkable deformity of the lower limb. *Méd.
chir. trans.*, Lond. 1853.
- FAIX. — Musculature du membre malformé chez un hémimèle. *Bull. Soc.
obst.*, Paris, 1906.
- FÉRÉ. — *C. R. Soc. Biol.* Années 1893-94 et suivantes.
- FOL (Hermann) et WARYNSKI. — Recherches expérimentales sur la cause de
quelques monstruosités simples et de
divers processus embryologiques. *Rev.
zool. Suisse*, t. I, 1883.
- FORT (J.-A.). — Des difformités congénitales et acquises des doigts. *Th.
agrég.*, Paris, 1869.
- GASNE (G.). — Un cas d'hémimélie chez un fils de syphilitique. *Nouv.
Iconogr. salp.*, 1897.
- ET. GEOFFROY-SAINT-HILAIRE. — Philosophie anatomique. Paris, 1822.
- IS. GEOFFROY-SAINT-HILAIRE. — Histoire générale et particulière des ano-
malies de l'organisation ou Traité de
Tératologie. Paris, 1836.
- GHEORGIO (N.). — Fœtus achondroplasique présentant aux mains et aux
pieds de la polydactylie. *Bull. et Mém. Soc. chir.*,
Bucarest, 1902.
- GOLLER. — In A. Schnelle. *Inaug. dissert.*, Göttingen, 1875.
- GOMBAULT et HALBRON. — Un cas de Phocomélie et Hémimélie. *Nouv.
Icon. Salp.*, 1903.
- GOUBAUX. — *Gaz. méd.*, Paris, 1865.
- GRANDMAIRE (A.-E.). — Une famille de Phocoméliens. *Th. méd.*, Bordeaux, 1897.
- GROGNOT et ALLAIRE. — Arrêt de développement des 4^{es} métacarpiens et 4^{es}
métatarsiens par lésion des cartilages de con-
jugaison. *Gaz. Méd.*, Nantes, 1903.
- GRUBER (Wenzel). — Zergliederung oberer extremitäten mit angeborenen
Defekten an der Hand. *Archiv. f. Anat. Phys. u.
Wissensch. méd.* Leipz. 1863.
- GRYNFELT. — Anatomie d'un monstre ectronimélie. D'après un manuscrit
du Professeur Fages. *Gaz. hebdom. d. Sc. méd.*, Montpellier,
1885. (Reproduite en partie et analysée in *Th. méd.*
J. Salmon, 1905).

- GUÉRIN (Jules). — Recherches sur les difformités congénitales chez les monstres. Paris, 1880.
- *C. R. Acad. Sc.*, 1880, t. II. p. 536.
- GUNTHER (H.). — Ein fall von congenitalen defect der oberen extremitat. *Deutsche med. Wchnschr.*, Leip. u. Berl., 1896.
- GURLT. — Lehrbuch der Pathol. Anat. d. Haus-Saugethiere. 1832.
- HEATH (Lenton W.). — Note on the dissection of a malformed child. *Obst transact.*, Lond., 1881.
- HERTWIG (O.). — Handbuch der Vergleichenden und experimentellen Entwicklungslehre der Wirbeltiere. Iéna. 1903.
- HUET et INFROIT. — Description d'un Ectromélien hémimèle avec quelques considérations sur l'Hémimélie. *Nouv. Icon. Salp.*, 1901.
- ISIDOR. — *Rev. d'orthop.*, 1893.
- JAYLE et JARVIS. — *Bull. Soc. anat.*, Paris, 1898.
- *Presse méd.*, Paris, 1898.
- KIRMISSON (E.). — De l'absence congénitale du péroné avec flexion angulaire du tibia (prétendues fractures intra-utérines). *Bull. et Mém. Soc. chir.*, Paris, 1897.
- KIRMISSON (E.). — Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale. Paris, 1898.
- KLIPPEL (M.) et RABAUD (E.). — Anomalie symétrique héréditaire des deux mains. (Brièveté d'un Métacarpien). *Gaz. hebdom. de méd. et chir.*, Paris, 1900.
- Sur une forme rare d'Hémimélie radiale intercalaire. *Nouv. Iconog. Salp.*, 1903.
- Hémimélie thoracique droite. *Rev. Ecole d'an-throp.*, 1906.
- KLIPPEL (M.) et BOUCHET (P.). — Hémimélie avec atrophie numérique des tissus. *Nouv. Iconog. Salp.*, 1907.
- KRUEGER (Richard). — Die Phocomelie und ihre uebergänge, Berlin, 1906.
- KUEMMEL (W.). — Die missbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und ueberzahl. *Biloth. medica*. Cassel, 1895.
- LANE (W. A.). — The Physiology and pathology of some of the variations in the human skeleton. *The Lancet.*, Lond., 1889.
- LEBLANC. — Achondroplasia chez le veau. *Bull. et mém. Soc. sc. vétérin.*, Lyon, 1902.
- LEBOUCQ (H.). — The ossification of the terminal phalanges of mammalian fingers, in relation to hyperphalangy. *Journ. anat. and Phys.*, Lond., 1897-98.
- LE DAMANY. — Les torsions osseuses. *Journ. anat. et phys.*, 1903.
- LEFOUR. — Ectromélien hémimèle, (arrêt de développement des doigts de la main droite). *Gaz. hebdom. d. sc. méd.*, Bordeaux, 1896.
- LEMPF (Karl). — Missbildung der finger und rehen sandlicher extremitäten. Munich, 1905.

- LEPRINCE. — Contribution à l'étude de la main bote congénitale. *Th. méd.*, Paris, 1900.
- LESBRE (F. X.) — Contribution à l'étude de l'ossification du squelette des mammifères domestiques. *Bull. Soc. anthrop.*, Lyon, 1897
- LESBRE (F. X.) et FORGEOT. — Etude anatomique de cinq Ectromèles et considérations générales sur l'Ectromélie. *Journ. d'Anat. et Phys.*, Paris, 1902.
- — — — — Etude anatomique de deux veaux achondroplases, et considérations générales sur l'Achondroplasie. *Journ. méd. vétérin. et zoo-techn.*, Lyon, 1904.
- MAGNANINI. — Déformation congénitale des quatre membres. Lésions symétriques des mains et des pieds. *Rev. chirurg.*, Paris, 1903.
- MARTIN (E.) et LETULLE (M.). — Contribution à la Tératologie. Monstre unitaire. Hémimélie. *Journ. d'anat. et Phys.*, Paris, 1877.
- MARSCHALL (L.). — Deformity of the hand and feet transmitted through five generations. *Rev. Soc. study Dis. child.*, Lond., 1902-03.
- MARTIN (Ernest). — Histoire des monstruosités. Paris, 1880.
- MARTIN-SAINT-ANGE. — Monstre phocomèle avec anomalies internes. *Journ. anat. et Phys.*, 1892.
- MAUNOURY (G.). — Malformations congénitales des membres. Anomalies considérables des circonvolutions cérébrales. *Bull. Soc. anat.*, Paris, 1880.
- MEUNIER (H.). — Amélie. *Nouv. Icon. Salp.*, 1897.
- MONTGOMERY. — *Journ. of méd. Sciences*, 1832.
- MORESTIN (H.). — Fusion congénitale des os de l'avant-bras à leur partie supérieure. *Bull. Soc. anat.*, Paris, 1904.
- MOUCHET. — *Bull. Soc. anat.*, 1899.
- MOUCHET (A.). — Ectromélie du pouce ; absence du 1^{er} métacarpien avec persistance du radius. *Bull. Soc. anat.*, Paris, 1904.
- MOUCHOTTE (J.). — Hémimélie et amputation congénitale. *Bull. Soc. anat.*, Paris, 1902.
- OLLIER. — *Archives Physiol.*, 1873.
- OUI (M.) et BERTIN (E.). — *Echo méd. Nord*, Lille, 1903.
- PAGENSTETCHER. — *Deutsche. Zeitsch. f. chirurgie*, 1899, vol. 50.
- PALMIERI (P.). — Contribution à l'étude de l'Ectromélie. *Thèse méd.*, Paris, 1902.
- PEARSON F.-R.-S. (Karl). — On inheritance of the deformity known as split-foot or lobster claw. *Biometrika*, vol. II, part. I, 1908.
- PÉLOQUIN. — L'Achondroplasie chez l'homme et les animaux. Lyon, 1902.
- PÉTHELLAZ. — Trois cas d'ectrodactylie symétrique héréditaire et congénitale. *Ann. d'hyg. et méd. col.*, Paris, 1904.
- POIRIER (P.). — *Thèse agrégat*. Paris, 1886.

- PORAK (G.) et DURANTE (G.).— Les micromélieS congénitales. *Nouv. Iconog. de la Salpêtrière*, 1905 (Bibliog. complète de l'Achondroplasie).
- POULALION. — *Arch. génér. méd.*, Paris, 1891.
- PRINGIE (J.-Hogarth). — Notes on a case of congenital absence of both ulnæ. *Journal of anatom. and Physiolog.* London, 1893.
- RABAUD (E.).— Embryologie des poulets omphalocéphales. *Journ. d'Anat. et Phys.*, Paris, 1898.
- L'arrêt et l'excès de développement. *Bull. scient. du Nord de la France et de la Belgique*, 1901.
- Recherches embryologiques sur les Cyclocéphaliens. *Journ. d'Anat. et Phys.*, Paris, 1901-1902.
- Essai sur la Symélie. *Bull. Soc. Philom.*, Paris, 1903.
- L'annus et les productions congénitales. *Archiv. génér. de méd.* 1905.
- Pathogénie de la pseudencéphalie et de l'anencéphalie. *Nouv. Iconog. Salpét.*, 1905.
- Les tendances actuelles de la tératogénie. *Rev. du mois*, 1908.
- L'évolution tératologique. *Rivista di Scienza (Scientia)*, vol. III, anno II. 1908.
- (Voir KLIPPEL et RABAUD).
- RAMBAUD et RENAULT. — Origine et développement des os. Paris, 1864.
- REGNAULT (F.). — Déformation osseuse consécutive à l'arrêt d'accroissement de l'os parallèle. Application aux malformations congénitales et à la main bote. *Bull. Soc. anat.* Paris, 1898.
- REITTERER (E.). — Le développement du squelette des extrémités et des productions cornées chez les mammifères. *Thèse Sciences*, Paris, 1885.
- Ebauche squelettogène des membres et développement des articulations. *Journ. d'Anat. et Physiol.*, 1902.
- ROUBINOWITCH. — Phocomélie pelvienne unique avec absence du péroné et pied tridactyle. *C. R. Soc. Biol.*, 1898.
- ROUSSEAU (André). — Contribution à l'étude des Brides congénitales des membres. *Thèse méd.*, Paris, 1901.
- SALMON (J.). — Description d'un fœtus achondroplase. *Bull. Soc. anthrop.* Paris, 1905. — (Par suite d'une erreur encore inexplicée, cette note a été publiée au nom de M. Paul Salomon.
- Contribution à l'étude de la Phocomélie. *Th. méd.* Lille, 1905.
- Sur la structure histologique et le développement du tissu osseux chez les monstres ectroméliens. *C. R. Acad. Sc.* Paris, 5 nov. 1905.
- Considérations sur la morphologie des rudiments squelettiques chez les monstres ectroméliens. *C. R. Soc. Biol.*, 24 nov. 1906.
- Les connexions des rudiments squelettiques chez les ectroméliens. *C. R. Soc. Biol.*, 15 déc. 1906.

- SALMON (J.). — Description anatomo-histologique d'un Hémimèle. *C. R. Soc. Biol.*, 2 mars 1907.
- Nouvelles études anatomiques et histologiques sur les monstres ectroméliens. *C. R. Assoc. des Anatom.*, Lille, 1907.
- Des rapports qui existent chez les monstres ectroméliens, entre la morphologie externe des rudiments squelettiques et leur structure histologique. *C. R. Soc. Biol.*, 18 mai 1907.
- Un cas de Brachymélie pseudo-achondroplasique chez le Veau. *C. R. Soc. Biol.*, juillet 1907.
- Le système musculaire dans les rudiments de membres des ectroméliens. *C. R. Soc. Biol.*, 23 nov. 1907.
- Des adaptations musculaires corrélatives des variations squelettiques chez les Ectroméliens. *C. R. Soc. Biol.*, 14 déc. 1907.
- Sur les rudiments de membres néotypiques des Ectroméliens. *C. R. Soc. Biol.*, 28 déc. 1907.
- Sur le système nerveux des Ectroméliens. *C. R. Soc. Biol.*, 25 juin 1908.
- Les Processus ectroméliens et le Type Ectromélien. *C. R. Soc. Biol.*, 28 mars 1908.
- (Voir Curtis et J. Salmon).
- SCHWALBE (D^r Ernst). — Die morphologie der missbildungen des menschen und der Thiere.
- SENTEX. — Quelques mots sur deux cas de tératologie, Phocomélie avec ectrodactylie. *Ann. d'hyg.*, Paris, 1894.
- SERRES. — Anatomie comparée du cerveau dans les quatre classes d'animaux vertébrés, 1824-1826.
- SEVERTZOFF (A.-N.). — Die entwicklung der pentadactylen extremität der Wirbeltiere. *Anat. Anz.*, Jena, 1904.
- SIMPSON. — *Monthly Journal*, 1841.
- SOUBEYRAN. — Hémimélie avec avant-bras partiel et vestiges de la main. *Bull. Soc. anat.*, 1902.
- SPENCER (W.-G.). — A case of arrested developement of the third, fourth and fifth metacarpal bones in both hands. *Tr. clin. Soc.*, London, 1891.
- STEPHAN (Pierre). — Recherches histologiques sur la structure du tissu osseux des poissons. *Bull. Scientif. de la France et de la Belgique*, 1900.
- SYMINGTON (J.) and H.-A. THOMSON. — A case of defective endochondral ossification in a human foetus. (So called *cretinoid*). *Proc. of the Roy. Soc. of Edinbourg*, 1890-91.
- TARUFFI (Cesare). — Storia della Teratologia. Bologne, 1882 86.
- TESTUT. — Les anomalies musculaires chez l'homme. 1884.
- THÉVENOT et MOURIQUAND. — *Rev. d'orthop.* 1907
- TIEDMANN. — Zeitschrift für Physiol., 1829.

- TROISIER (E.). — Note sur l'état de la moelle épinière dans un cas d'hémimélie unithoracique. *Archiv. de Phys.*, 1871-72.
- TSCHMARKE. — *Zeitsch. für. orthopadische chir.*, Bd. VIII, H. II, p. 368.
- TYRIE (CG B.). — *Journ. anat. and Phys.*, Lond., 1893-94.
- VAN DER HOEVEN (Dr L.). — Over Phocomele. *Nederl. Tijdschr. v. Genesk.*, Amst., 1884.
- VARIOT (G.). — *Bull. Soc. anthropol.* 1890.
- Deux cas d'hémimélie. *Journ. de chir. et de thérap. inf.*, Paris, 1894.
- VIRCHOW (R.). — Die Phokomelen und das Barenweib. *Verhandl. d. Berl. gesellschft. f. anthrop.*, 1898.
- VOISIN (R.) et NATHAN. — Malformations congénitales symétriques des membres. *Rev. d'orthop.* Paris, 1903.
- WARZYNSKI. — (Voir Fol).
- WEISS. — In *Traité de Physique Biologique* de d'Arsonval, Gariel, Chauveau et Marey. *Article sur l'architecture des muscles.*
- WINTREBERT (P.). — Influence du système nerveux sur l'ontogénèse des membres. *C. R. Acad. Sc.*, 13 juillet 1903.
- Sur la régénération chez les amphibiens des membres postérieurs et de la queue, en l'absence du système nerveux. *C. R. Acad. Sc.*, 9 nov. 1903.
- ZIEGLER. — *Traite d'anat. pathol.* (Article sur les arrêts de développemen locaux du squelette).

TABLE DES MATIÈRES

Introduction. — Les recherches tératologiques et l'Évolution en général. — But de ce mémoire	5
Etat de la question. — Les Ectroméliens et la théorie de l'arrêt de développement.	9
CHAPITRE PREMIER. — I. Aspect extérieur. — Phocomèles, Hémimèles, Ectromèles, Formes complexes. — Anomalies surajoutées : Syndactylie, Polydactylie. — Anomalies concomitantes. — Symétrie	17
II. Description anatomique. — Préliminaires. — Anatomie comparative. Groupes naturels	25
III. L'axe squelettique, Morphologie comparative. — <i>a) MORPHOLOGIE DES RUDIMENTS.</i> — Variations des pièces normales dans la forme et les dimensions : brièveté simple; brièveté et augmentation d'épaisseur. — Variations légères dans l'accentuation des courbures et torsions normales. — Variations exagérées. Formes aberrantes réduites. — Réduction totale ou partielle des pièces normales dans toutes les dimensions. Formations déficientes. Absence de pièces osseuses rigoureusement définies. Conclusion	27
<i>b) MORPHOLOGIE DE L'AXE ENTIER.</i> <i>La localisation sur l'axe squelettique des divers modes de réduction</i>	40
Localisation intercalaire : Segmentaire, Hémi-segmentaire Localisation terminale : Segmentaire, Hémi-segmentaire. <i>Les connexions des rudiments entre eux.</i> <i>Les connexions des rudiments avec les os normaux</i>	42

dans les divers modes de réduction et les diverses localisations. — Transition insensible des segments réduits aux segments normaux. — Modifications corrélatives. . .	44
LES DIVERS TYPES D'AXES SQUELETTIQUES. — Axes homotypes : brachyméliques, microméliques, déficients. — Axes hétérotypes. — Axes néotypes. — Formes complexes. — Exemples.	52
Conclusion. — Les axes squelettiques rudimentaires des Ectroméliens représentent, morphologiquement, des réductions, à tous les degrés, des axes normaux suivant certains modes constants. — Première distinction entre l'Ectromélie et les formations mécaniques accidentelles . . .	55
 CHAPITRE II. — Histogénèse des rudiments squelettiques.	
— Histogénèse normale. — Variations diverses. — Hypoplasie et aplasie périostique. — Hyperplasie périostique : orientation anormale des travées	57
Hypoplasies et hyperplasies enchondrales relatives. — Croissance maximum insolite suivant certaines directions définies.	63
Anomalies dans le processus régulier de l'ossification enchondrale. — Processus pathologique surajouté. . . .	64
Localisation anormale des points primitifs	65
Hétéroplasies localisées	67
Fusion convergente de deux ébauches normalement parallèles.	70
Formations massives hétérotypiques et néotypiques . .	73
Formations fragmentées hétérotypes.	80
Ostéogénèses anormales dans ces diverses formations	
Différenciations anormales massives.	83
Arrêts de formation.	83
Récapitulation des phénomènes histogéniques observés successivement dans les rudiments homotypes, hétérotypes, néotypes	85
 CHAPITRE III. — Conséquences morphogéniques de l'histogénèse des rudiments squelettiques. — Rôle et importance des particularités secondaires dans les processus de la différenciation	
Les ostéogénèses anormales : métaplasies partielles, métaplasies massives terminales, dans leurs relations avec la forme et la constitution des ébauches.	89

Conclusion. — Acquisition d'ébauches squelettiques réduites. Parallélisme entre l'histogénèse et la constitution des axes. — Justification de la classification morphologique. . .	94
DES RELATIONS QUI EXISTENT ENTRE L'ECTROMÉLIE ET D'AUTRES DISPOSITIONS ANORMALES DU SQUELETTE DES MEMBRES : POLYDACTYLIE, SYNDACTYLIE, ECTRODACTYLIE, SYMÉLIE	96
DISTINCTION PRÉCISE ENTRE L'ECTROMÉLIE ET LES DÉ- FORMATIONS D'ORIGINE MÉCANIQUE.	99
CHAPITRE IV. — Analogies entre les processus ostéogé- nétiques observés chez les Ectroméliens et les processus normaux.	103
CHAPITRE V. — Le système musculaire et le système nerveux des Ectroméliens. (Anatomie comparative). a) <i>Le système musculaire.</i> Variations diverses comparatives. — Reports d'inser- tions. — Combinaisons hétérotypiques et néotypiques. — Adaptations corrélatives dans chaque cas particulier . .	109
La Morphologie du système musculaire des Ectromé- liens dans ses rapports avec la mécanique du développe- ment	125
b) <i>Le système nerveux des Ectroméliens.</i>	129
CHAPITRE VI. — Les Processus ectroméliens. (Exposé chronologique).	
Variations ontogéniques. — Le Processus initial. . .	135
Les Processus accessoires	142
CHAPITRE VII. — Interprétation et signification des Processus ectroméliens	143
Réfutation des diverses théories sur la nature des Processus.	144
L'arrêt de développement { Théorie mécanique . . .	147
{ Théorie pathologique . .	153
{ Théorie atavique . . .	155
CHAPITRE VIII. — Théorie de la variation brusque. . .	155
Conclusions générales. — <i>Le Type Ectromélien.</i> — Ses varié- tés. — Son importance dans l'évolution de l'appareil locomoteur	161
Index Bibliographique.	165

ERRATA

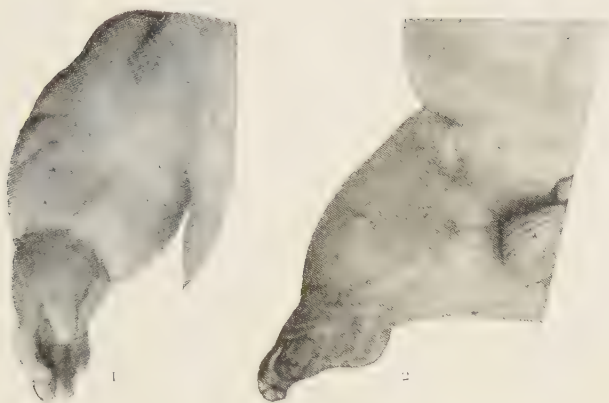
Page 104, deuxième ligne :

Au lieu de **pendactyles**, lire *pentadactyles*.

Page 74, figure 55 :

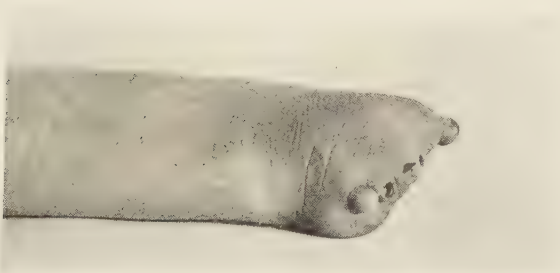
Au lieu de **pyriforme**, lire *piriforme*.

PLANCHES



FŒTUS HUMAIN PHOCOMÈLE

1. Membre supérieur. 2. Membre inférieur.
(Squelette, fig. 16 à 20 dans le texte).



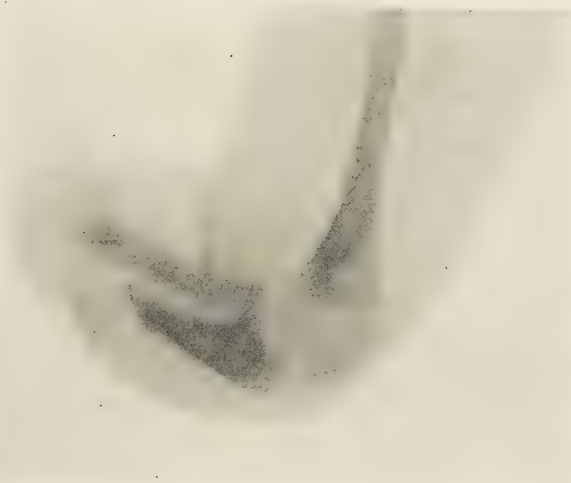
3

MOIGNON D'UN HÉMIMÈLE HUMAIN



4

RADIOGRAPHIE DU MOIGNON DE LA FIG. 3
(Squelette, fig. 38 dans le texte).



5

RADIOGRAPHIE DU MOIGNON D'UN HÉMIMÈLE HUMAIN NOUVEAU-NÉ



6

RADIOGRAPHIE DE LA MAIN
DANS UN CAS DE BRACHYDACTYLIE SYMÉTRIQUE

FORMATIONS MASSIVES HÉTÉROTYPIQUE ET NÉOTYPIQUE



1

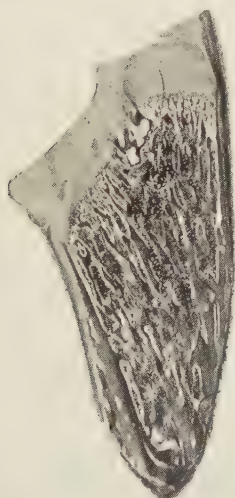
COUPE LONGITUDINALE OBLIQUE
DE L'OS UNIQUE DE L'AVANT-BRAS D'UN ECTROMÉLIEN

(Voir les dessins schématiques, fig. 35 et 54
dans le texte).



3

COUPE LONGITUDINALE DE LA DIAPHYSE DU RUDIMENT
OSSEUX, représenté fig. 25 et 56. ET MONTRANT
L'ORIENTATION DIFFÉRENTE DES TRAVÉES PÉRIOS-
TIQUES DANS LES DEUX MOITIÉS DU RUDIMENT.



2

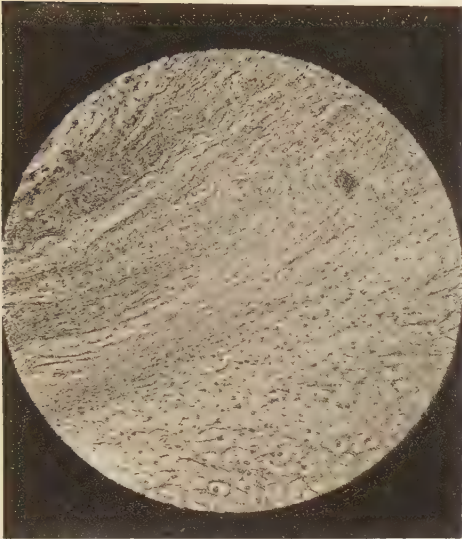
COUPE DU MÊME OS, fig. 35 et 54,
DANS LA RÉGION EXTERNE



4

COUPE LONGITUDINALE DE LA MOITIÉ DISTALE DU
RUDIMENT OSSEUX, fig. 56

OSTÉOGÉNÈSES ANORMALES



1

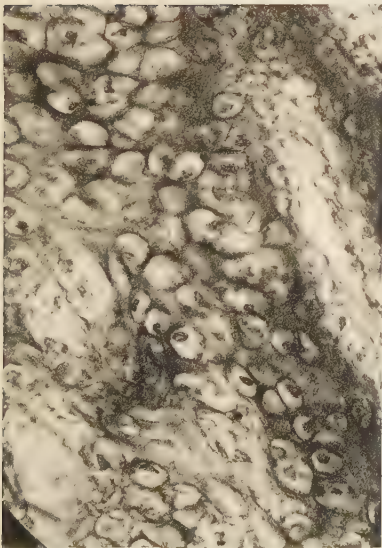
TRANSITION INSENSIBLE
ENTRE LE TISSU CARTILAGINIFORME ET LE PÉRIOSTE
Région A, fig. 46



2

OSSIFICATION MÉTAPLASIQUE DU CARTILAGE
Région D, fig. 46

G =
130 D



3

OSSIFICATION MÉTAPLASIQUE
Région D, fig. 46. G = 240 D



4

ASPECT D'ENSEMBLE
Région C, D, fig. 46



5

Région H, fig. 59 du texte
a Tissu fibreux. d Travée osseuse
b Cartilage. métaplasique.
c Cartilage calcifié.

DEUXIÈME THÈSE

PROPOSITIONS DONNÉES PAR LA FACULTÉ

GÉOLOGIE : L'ÉVOLUTION DES MEMBRES CHEZ LES
ONGULÉS FOSSILES.

ZOOLOGIE : VARIATIONS ONTOGÉNIQUES FONCTION-
NELLES (FONCTIONS EXCRÉTRICES), CHEZ LES
VERTÉBRÉS SUPÉRIEURS.

VU ET APPROUVÉ,
Paris, le 31 Juillet 1908,
Le Doyen de la Faculté des Sciences,
PAUL APPEL.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER,
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
L. LIARD.

E. DUFRÉNOY, ÉDITEUR, 8, RUE JEAN-BART, A LILLE

